

Reinhold Kerbl, Karl Reiter, Lucas Wessel

Referenz Pädiatrie

Urologie

Raimund Stein, *Tobias Nientiedt*

Urologie

Subpelvine Stenose/Nierenbecken-Kelch-Dilatation

Raimund Stein, Tobias Nientiedt

Steckbrief

Eine Nierenbecken-(Kelch-)Dilatation ist ein häufiger intrauterin bzw. postpartal detektierter sonografischer Zufallsbefund. Selten liegt eine echte, intrinsisch und/oder extrinsisch bedingte subpelvine Stenose vor. Die Unterscheidung zwischen einer funktionellen, nicht behandlungsbedürftigen, Abflussbehinderung und einer therapiebedürftigen Obstruktion ist die wesentliche diagnostische Herausforderung. Bei der Diagnostik kommt der Sonografie und der MAG-3-Clearance eine zentrale Rolle zu. In dem Kapitel werden die Diagnostik, ihre Problematik und die Therapie bzw. die Entscheidung zu einer operativen Korrektur sowie die Nachsorge dargestellt.

Aktuelles

- Wurde in der Mitte des letzten Jahrhunderts die subpelvine Stenose in der Regel operativ versorgt, setzte sich um die Jahrtausendwende ein zunehmend konservativeres Vorgehen durch.
- Aktuell wird dies wieder hinterfragt, da sich in Metaanalysen zeigte, dass die Rate der sekundären Nierenbeckenplastiken nach initialer konservativer Therapie, je nach Studie und Institution, bei durchschnittlich ca. 28% (0–73%) lag [10].
- Auch ergaben sich in Urin-Biomarker-Untersuchungen im Langzeitverlauf Hinweise auf eine Schädigung des Nierenparenchyms unter konservativer Therapie [3] [11], sodass die konservative Therapie beim individuellen Patienten immer wieder hinterfragt werden muss.

Synonyme

- Nierenbeckenkelchdilatation
- ureteropelvine Stenose
- Ureterabgangsstenose
- Ureterabgangsenge
- UPJ (ureteropelvic junction) obstruction
- hydronenphrosis

Keywords

- UPJ obstruction
- hydronephrosis
- ureteropelvine Stenose

- Hydronephrose

Definition

Sowohl in den publizierten Studien als auch in den englisch- und deutschsprachigen Lehrbüchern muss man die unterschiedlichen Definitionen des Begriffs Hydronephrose/„hydronephrosis“ berücksichtigen, da diese sich im Deutschen und Englischen unterscheiden:

- „Eine Hydronephrose ist eine Erweiterung des Nierenhohlsystems, die durch eine chronische Harnstauung durch Störung im Harnabfluss zustande kommt und mittel- und langfristig mit einer Zerstörung des Nierengewebes einhergeht.“ (Wikipedia, deutsch)
- „Hydronephrosis describes a hydrostatic dilation of the renal pelvis and calyces as a result of obstruction to urine flow downstream.” (Wikipedia, englisch)

Die Definition einer Obstruktion wird ebenfalls recht unterschiedlich gehandhabt:

- „..jegliche Harnabflussbehinderung, die – falls unbehandelt – eine progrediente Verschlechterung der Nierenfunktion verursacht“ [2]
- „..der Zustand einer Harntransportstörung, die – wenn unbehandelt – das funktionelle Entwicklungspotential der Niere begrenzt“ [8]
- Die letzte Definition von Peters erscheint aus nephrologisch-urologischer Sicht die sinnvollste zu sein: Die subpelvine Stenose ist eine intrinsische bzw. extrinsische Verengung am Übergang vom Nierenbecken zum Harnleiter [7].

Epidemiologie

- Pränatal wird sonografisch bei ca. 1–2% aller Schwangerschaften eine Nierenbecken-Kelch-Dilatation detektiert.
- Diese ist meist einseitig, gering ausgeprägt und in der Regel passager nachweisbar.
- In ca. 30% der Fälle ist die Dilatation auf das Nierenbecken-Kelch-System beschränkt [4].

Häufigkeit

- Die Inzidenz einer subpelvinen Stenose wird mit ca. 1:1000 angegeben, wobei die Jungen dominieren (2:1) und die linke Seite in ca. 60% der Fälle betroffen ist [4].

Altersgipfel

- Die meisten subpelvinen Stenosen bzw. Nierenbecken-Kelch-Dilatationen (>80%) werden im ersten Lebensjahr detektiert [4].

Geschlechtsverteilung

- Im ersten Lebensjahr überwiegen die Jungen; zwischen dem 20. und 60. Lebensjahr die Frauen und danach wieder die Männer [7].

Prädisponierende Faktoren

- Bisher sind keine wesentlichen genetischen Faktoren bekannt.

Ätiologie und Pathogenese

- Die subpelvine Stenose ist zumindest in den ersten Lebensjahren angeboren und intrinsisch bedingt.
- Hier liegt meist ein enges Segment vor, dass mehr Kollagen enthält und meist aperistaltisch ist.
- Die Entwicklung der Niere und die Veränderungen an/in der Niere sind bei den angeborenen Stenosen deutlich von der meist akuten postnatalen Obstruktion zu unterscheiden [7].
- Extrinsische Ursachen können u.a. aberrierende oder kreuzende Gefäße, Tumoren, Lymphknoten oder auch eine Fibrose sein.
- Intraluminäre Ursachen – wie ein Polyp oder eine Ureterklappe – sind absolute Raritäten.
- Zu einer sekundären subpelvinen Stenose kann es bei einem hochgradigen Reflux oder einem ausgeprägten Megaureter durch ein fixiertes Kinking am pyelouerteralen Übergang kommen.

Klassifikation und Risikostratifizierung

- Bei der Klassifikation der Nierenbecken-Kelch-Dilatationen wird zum einem die Einteilung in der Sonografie verwendet, wobei hier mehrere Klassifikationssysteme verwendet werden (Abb. 218.1) [5]. Das weltweit geläufigste System ist das der Society of Fetal Urology (SFU) [1].
- Eine weitere Klassifikation basiert auf dem Abflussverhalten im Rahmen der MAG-3-Clearance (MAG 3: ^{99m}Tc-Mercapto-acetyltriglycin) mit der Gabe von Furosemid (Abb. 218.2) [6].

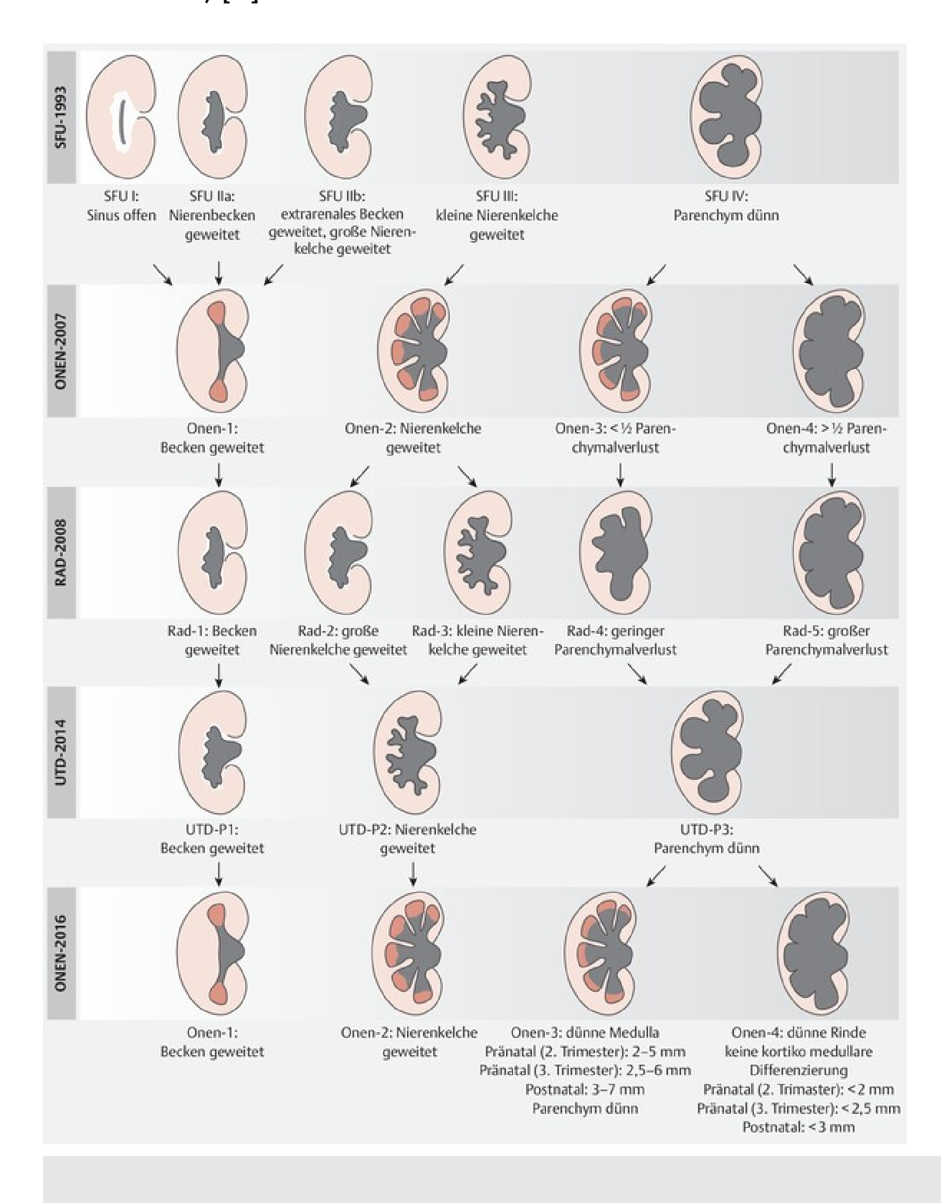


Abb. 218.1 Klassifikationssysteme der Nierenbecken-Kelch-Dilatation.

Gebräuchlichste Klassifikationssysteme [5].

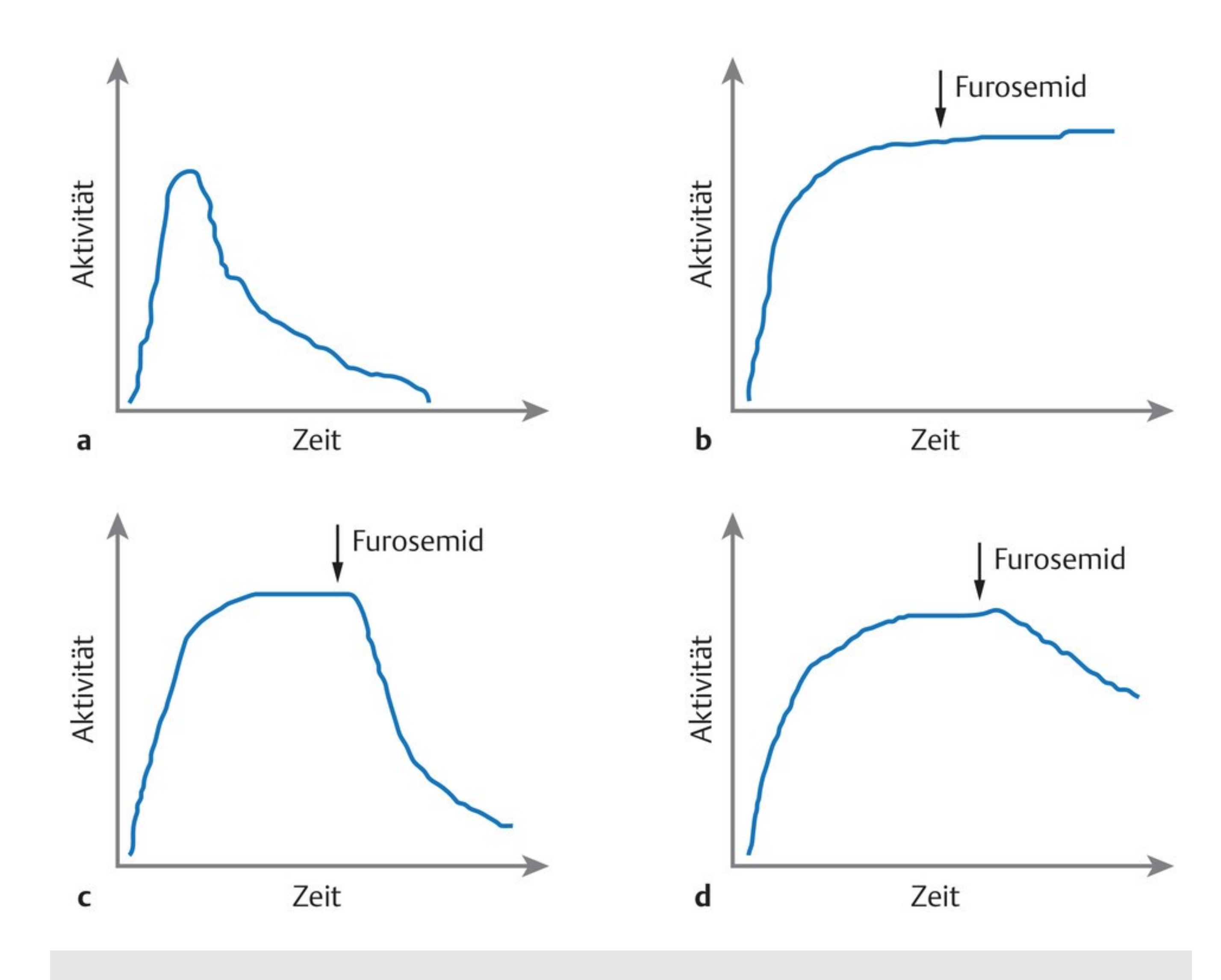


Abb. 218.2 Abflusskurven bei der MAG-3-Clearance.

[6]. **a** normale Kurve mit zeitgerechter Ausscheidung des Pharmakons; **b** obstruktive Kurve mit keinen response auf Furosemid; **c** guter Abfluss nach Furosemidgabe; **d** mäßiger/unzureichender (Equivocal) Abfluss nach Furosemid.

Symptomatik

- Die angeborene subpelvine Stenose ist in der Regel asymptomatisch und ein Zufallsbefund im pränatalen oder postpartalen Screening (>80%).
- Seltener kommt es zu unspezifischen Symptomen, Flankenschmerzen (insbesondere nach Flüssigkeitszufuhr), Infektionen, Steinbildung, Hypertonus oder einem tastbaren Tumor (dilatiertes Nierenbecken).

Diagnostik

- Die Diagnostik unterscheidet sich je nachdem, ob es sich um eine asymptomatische, perinatal detektierte Nierenbecken-Kelch-Dilatation handelt, oder um eine akute symptomatische subpelvine Stenose.

Diagnostisches Vorgehen

- Die wiederholte und standardisierte Sonografie (Beurteilung der Morphologie) und die MAG-3-Clearance (Beurteilung der seitengetrennten Funktion und Dynamik der Urinausscheidung; sinnvoll nach der 6. Lebenswoche wegen der Nierenreife und mit guter Hydrierung) sind die beiden wesentlichen Untersuchungsmethoden – insbesondere bei den perinatal aufgefallen Nierenbecken-Kelch-Dilatationen.
- Bei der Sonografie sollte regelmäßig die maximale Weite der Kelche und des Nierenbeckens im a.p.-Durchmesser zwischen den Parenchymlippen gemessen werden (Abb. 218.3, Abb. 218.4).
- Bei einer symptomatischen subpelvinen Stenose ist das diagnostische Vorgehen abhängig vom Alter bei Präsentation und der Symptomatik (Ultraschall, Urinkultur, Labor, CT (Steinausschluss), MRT (Kompression von außen, z.B. Tumor, Lymphknoten, Gefäß, retrokavaler Ureter), MAG-3-Clearance.

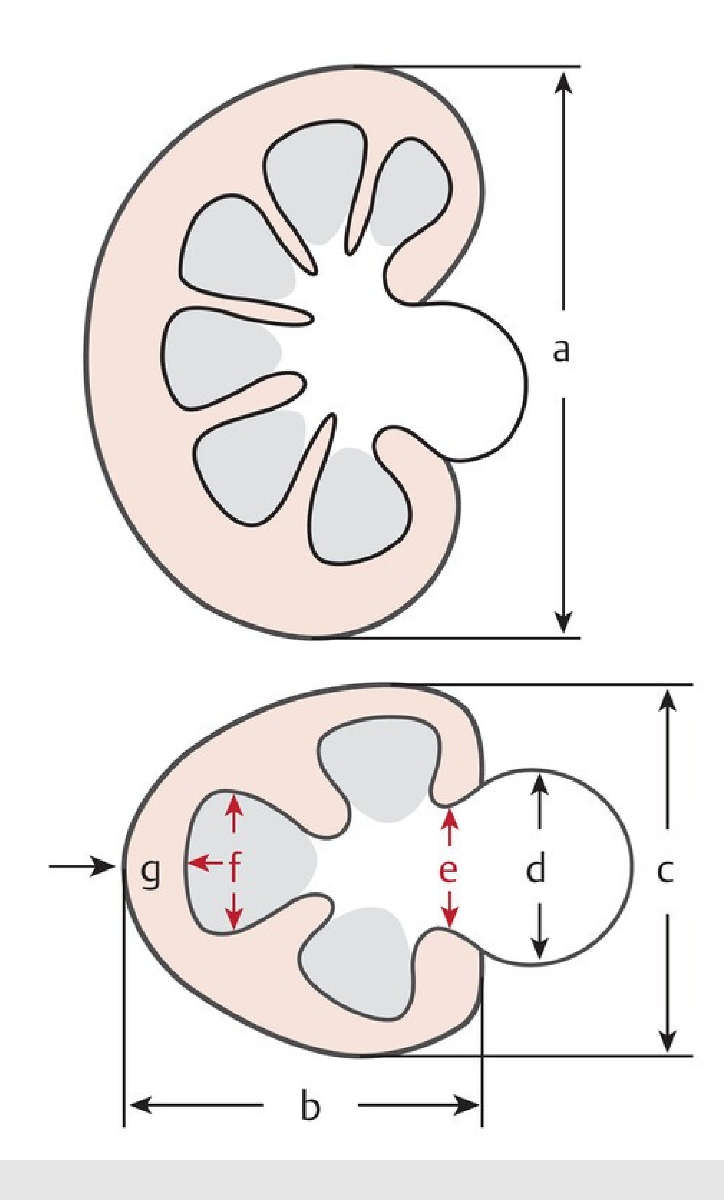


Abb. 218.3 Standardisierte Sonografie der Niere.

Diese Parameter können alle standardisiert erhoben werden, wesentlich ist die Kelchdilatation (f) und der Nierenbeckendurchmesser a.p. (e).

a) Niere im maximalen Längsdurchmesser

b) Niere in ihrer maximalen Tiefe

c) Niere in maximaler Breite

d) extrarenaler Nierenbeckendurchmesser (a.p.)

e) intrarenaler Nierenbeckendurchmesser (a.p.)

f) maximale Kelchweite

g) Parenchymdicke

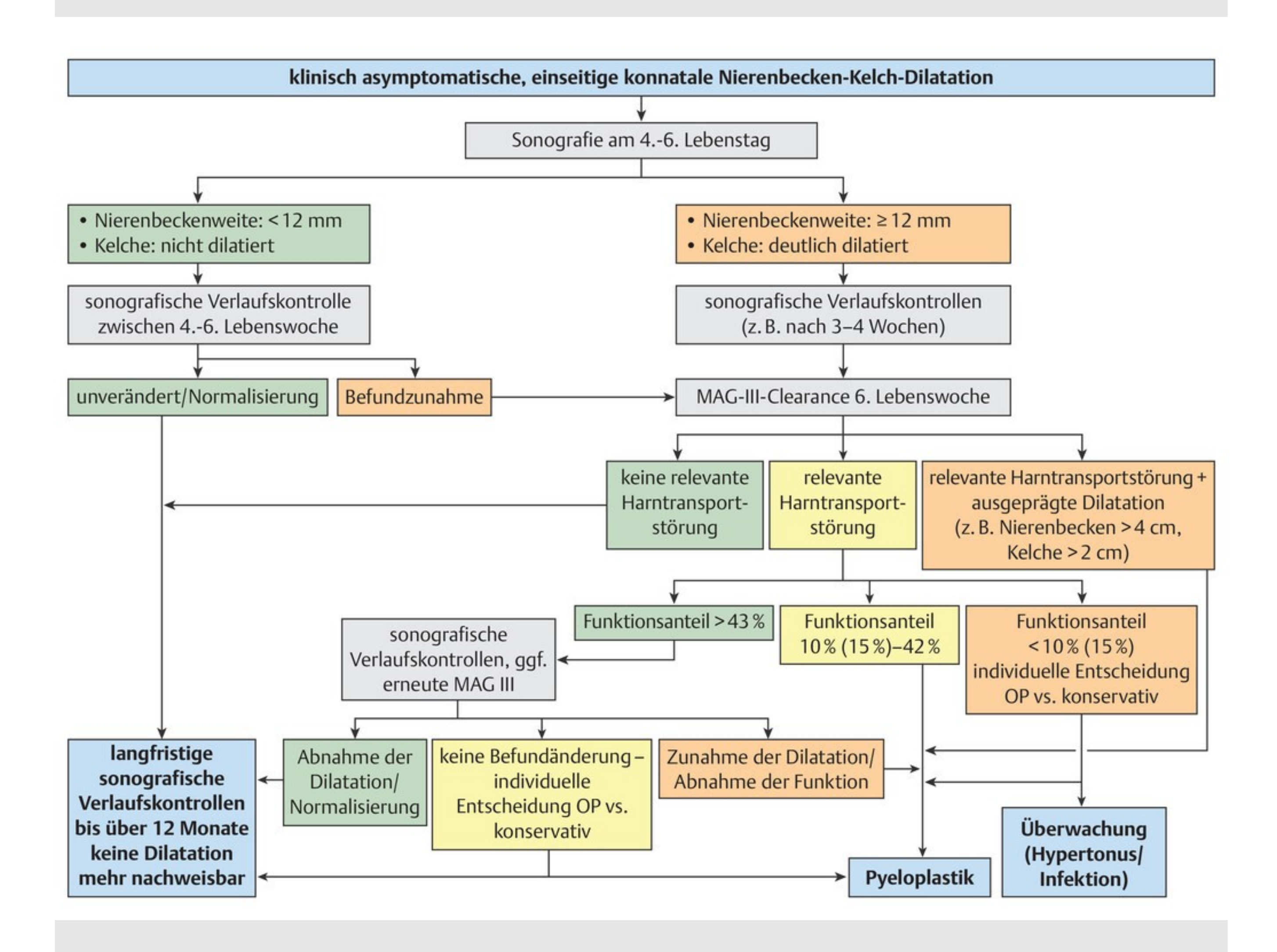


Abb. 218.4 Vorgehen bei unilateraler Nierenbecken-Kelch-Dilatation.

Mannheimer Konzept.

Anamnese

- Folgende Aspekte sollten abgefragt werden:
  - pränatal bekannte Dilatation des Harntrakts
  - in der Familie bekannte Fehlbildung des Urogenitaltrakts
  - Symptomatik (Schmerzen/Fieber/Trinkunlust usw.)
  - vorangegangene Diagnostik

Körperliche Untersuchung

- komplette Untersuchung des Kindes
- Fehlbildungen des Genitaltrakts/Wirbelsäule
- tastbare Niere (z.B. bei massiver Hydronephrose)

Labor

- Nierenretentionsparameter (Kreatinin/Harnstoff/Elektrolyte): zumindest einmalige Bestimmung
- bei Infektion: Blutbild, CRP, ggf. Procalcitonin

Mikrobiologie

Kulturen

- Im Rahmen einer Harnwegsinfektion sollte immer eine Urinkultur angelegt werden, bei V.a. Sepsis auch eine Blutkultur.

Bildgebende Diagnostik

- Hier steht an erster Stelle die Sonografie.

Sonografie

- Hier sollten die oben erwähnten Parameter standardisiert ausgemessen werden (Abb. 218.3).
- Durch die wiederholte standardisierte Ultraschalluntersuchung entsteht ein dynamischer Verlauf der Nierenbecken-Kelch-Dilatation.
- Die kann neben der MAG-3-Clearance letztlich bei der Entscheidung helfen, ob weiter konservativ verfahren werden sollte oder ob eine OP-Indikation vorliegt.

Röntgen

- Bei einer fieberhaften Harnwegsinfektion beim Jungen sollte ein vesikoureteraler Reflux als möglicherweise komplizierender Faktor mittels Miktionszystourethrografie (MCU) und Darstellung auch der Urethra ausgeschlossen werden.
- Bei Mädchen sollte dies durch Ultraschall (Miktionsurosonografie, MUS) erfolgen.

CT

- Eine CT ist nur dann indiziert, wenn eine Urolithiasis vermutet wird, die nicht sicher mit dem Ultraschall ausgeschlossen werden kann.
- In diesem Fall sollte dann eine strahlungsarmes CT nativ durchgeführt werden.

MRT

- Eine MRT ist zum Ausschluss einer komprimierenden Raumforderung (Tumor/Lymphknoten) oder bei Doppler-sonografischem Verdacht auf ein kompromittierendes Gefäß indiziert (aber auch nur dann, wenn es eine operative Konsequenz hat).
- Die Darstellung der Anatomie erfolgt mittels der Sonografie und die Beurteilung der seitengetrennten Funktion mit dem „Goldstandard“ der Szintigrafie.
- Funktionelle MRT haben sich aufgrund ihre langen Akquisitionsdauer, fehlender Standards

und der meist notwendigen Sedierung bei kleineren Kindern/Säuglingen auch international nicht durchgesetzt.

- Eine der wenigen Indikationen ist der Verdacht auf eine Poly-Megakalikosis (größere Anzahl deutlich dilatierter Kelche ohne Obstruktion) bzw. der dringende Verdacht auf einen retrokavalen Ureter (nur rechts!).

Szintigrafie

- Die MAG-3-Clearance ist weiterhin der „Goldstandard“ zur Bestimmung der seitengetrennten Nierenfunktion sowie des Abflussverhaltens aus den Nieren im Rahmen der Belastung mit Furosemid.
- Die Szintigrafie wird drei in Phasen unterteilt:
  - Perfusionsphase: ungefähr die ersten 30s, wenn das Radiopharmakon in dem Parenchym anflutet
  - Sekretionsphase: Anreicherung des Radiopharmakons im Nierenparenchym und beginnende Sekretion über die Nierentubuli
  - Exkretionsphase: Dies beginnt ca. 3–5min nach der Injektion.
    - Bei unzureichender Ausscheidung erfolgt je nach Institution die Injektion von Furosemid 20min nach Gabe des Radiopharmakons (F20-Protokoll) bzw. zeitgleich mit dem Pharmakon (F0-Protokoll).
    - Ein Protokoll, bei dem Furosemid 15min vor der Injektion des Pharmakons appliziert wird (F15-Protokoll), findet in Deutschland praktisch keine Anwendung.

Instrumentelle Diagnostik

- Eine weitergehende Diagnostik ist in der Regel nicht erforderlich.
- Die retrograde Darstellung des Ureters wird von einigen Institutionen vor einer operativen Korrektur durchgeführt.
- Sie ist jedoch nach Ansicht der Autoren bei Kindern und Jugendlichen nicht indiziert.
- Bei Erwachsenen bzw. dem Verdacht auf eine Läsion des Ureters weit distal des ureteropelvinen Übergangs kann eine retrograde Darstellung u.U. das operative Vorgehen beeinflussen.

Histologie, Zytologie und klinische Pathologie

- Eine Histologie ist in der Regel nicht explizit notwendig, jedoch dokumentiert sie u.U. auch die Art des operativen Eingriffs.
- Bei V.a. auf eine Ureterklappe oder bei v.a. auf ein Malignom ist sie indiziert.

Differenzialdiagnosen

- s. Tab. 218.1

Tab. 218.1 Differenzialdiagnosen der subpelvinen Stenose.

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz)	Häufigkeit der Differenzialdiagnose im Hinblick auf das Krankheitsbild (häufig, gelegentlich, selten)	wesentliche diagnostisch richtungsweisende Anamnese, Untersuchung und/oder Befunde	Sicherung der Diagnose
multizystisch-dysplastische Niere	selten	Diese kann im Ultraschall mal wie eine subpelvine Stenose imponieren.	In der Szintigrafie zeigt sich eine funktionslose Niere.
Poly-Megakalikosis	sehr selten	Diese kann im Ultraschall wie eine subpelvine Stenose erscheinen, allerdings zeigt sich keine wesentliche Dilatation des Nierenbeckens. In der Szintigrafie zeigt sich ebenfalls ein deutlich reduzierter Abfluss.	Im MRT lässt sich hier die Anatomie sehr gut darstellen.

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz)	Häufigkeit der Differenzialdiagnose im Hinblick auf das Krankheitsbild (häufig, gelegentlich, selten)	wesentliche diagnostisch richtungsweisende Anamnese, Untersuchung und/oder Befunde	Sicherung der Diagnose
retrokavaler Ureter	sehr selten	wird meist erst im Erwachsenenalter symptomatisch	lässt sich im MRT eindeutig nachweisen

Therapie

- Es wird prinzipiell zwischen der definitiven operativen Therapie und der beobachtenden/ konservativen Therapie unterschieden, wobei die größte diagnostische Herausforderung die Indikationsstellung ist.
- Die Indikation zur operativen Versorgung wird in der Regel anhand der Zusammenschau sämtlicher Befunde gestellt (Abb. 218.5).

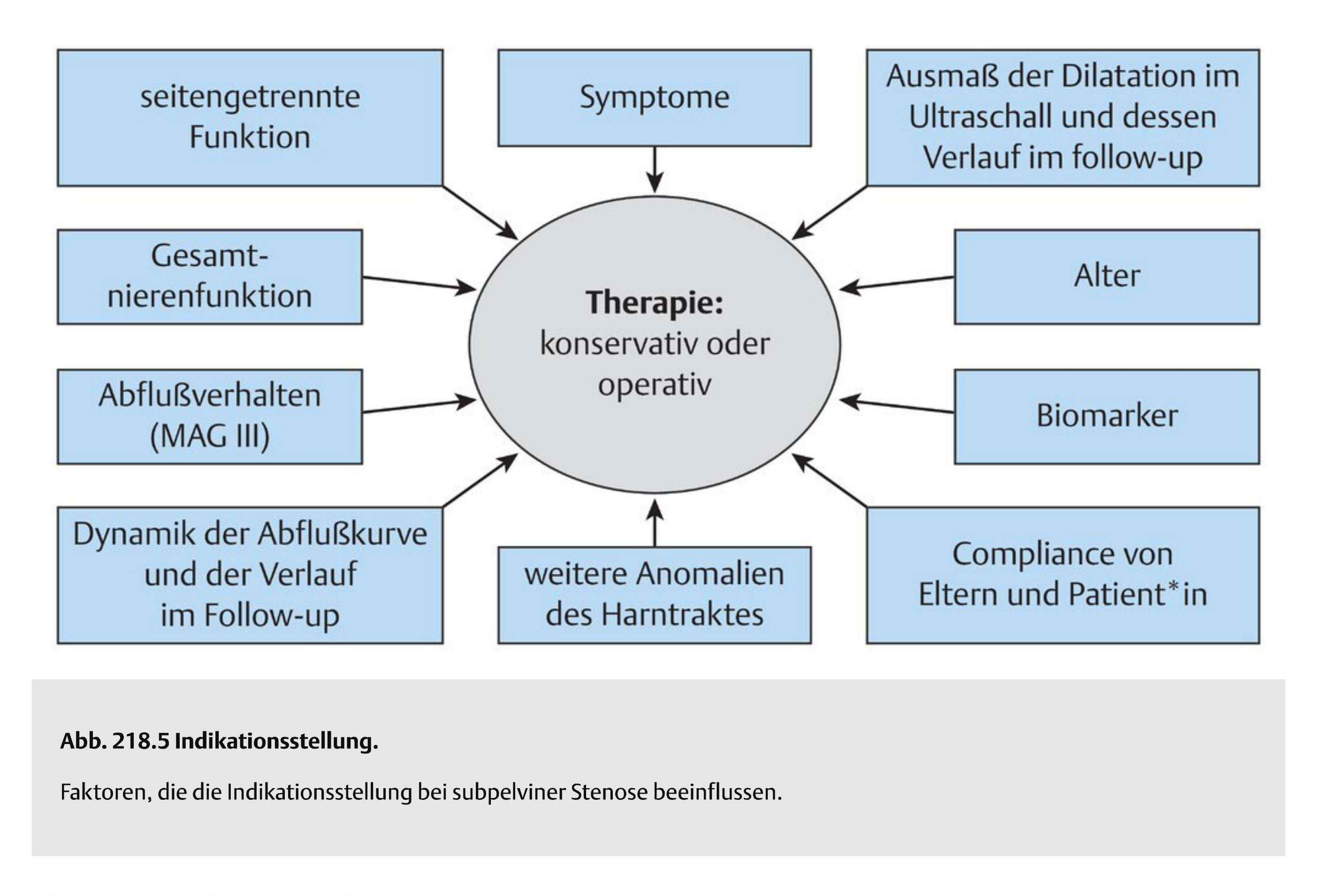


Abb. 218.5 Indikationsstellung.

Faktoren, die die Indikationsstellung bei subpelviner Stenose beeinflussen.

Therapeutisches Vorgehen

- Bei einer ausgeprägten Dilatation des Nierenbeckens und der Kelche sowie einem szintigrafisch deutlich reduzierten Abfluss aus dem Nierenbecken trotz Furosemidgabe (Abb. 218.2) und ggf. auch reduzierter Partialfunktion der Niere ist die Indikation zur operativen Korrektur gegeben.
- Die definitive Korrektur erfolgt mittels Nierenbeckenplastik nach Anderson & Hynes (Abb. 218.6).
  - Sie kann in jedem Alter (0 Monate bis 99 Jahre) durchgeführt werden.
  - Eine passagere Harnableitung ist bei Säuglingen oder Kindern nicht indiziert, außer es bestehen eindeutige Kontraindikationen für eine operative Versorgung (z.B. akute Pyonephrose – hier passagere Ableitung mittels Nephrostomie, ggf. JJ-Katheter – oder nicht narkosefähiges Kind – hier ggf. Ableitung mittels perkutaner Nephrostomie, alternativ Verschieben der Operation).
- Bei nicht eindeutiger OP-Indikation sollten immer die Abb. 218.5 dargestellten Faktoren individuell betrachtet werden und regelmäßige Verlaufskontrollen erfolgen.
  - Letztlich ist die zunehmende Dilatation des Harntrakts und/oder die abnehmende ipsilaterale Funktion eine OP-Indikation.
  - Eine Einschränkung der ipsilateralen Nierenfunktion sollte soweit möglich vermieden werden, da sich nicht jede Niere nach einer Reduktion der Funktion während der Wait-and-see-Strategie postoperativ wieder erholt.
  - Bei ausbleibender Regression einer Nierenbecken-Kelch-Dilatation im Verlauf sollte ebenfalls eine operative Sanierung diskutiert werden.

- Eine symptomatische subpelvine Stenose ist immer eine OP-Indikation.
- Der Zugangsweg ist mehr oder weniger vom Alter des Patienten, der Erfahrung des Operateurs/Institution, Vorhandensein weiteren Fehlbildungen und auch der Präferenz des Operateurs und der Eltern abhängig.
  - Säuglinge und Kleinkinder werden in der Regel über eine etwa 2cm große lumbale Inzision offen-operativ versorgt, während ältere Kinder von der laparoskopisch durchgeführten Nierenbeckenplastik profitieren.
  - Im Erwachsenenalter erfolgt heutzutage der Zugang in der Regel robotisch-laparoskopisch-assistiert.
  - Bei der sehr seltenen, rein durch ein kreuzendes Gefäß bedingten, intermittierenden subpelvinen Stenose kann laparoskopisch das Gefäß verlagert werden („vascular hitch“), ohne dass einen Nierenbeckenplastik notwendig ist.

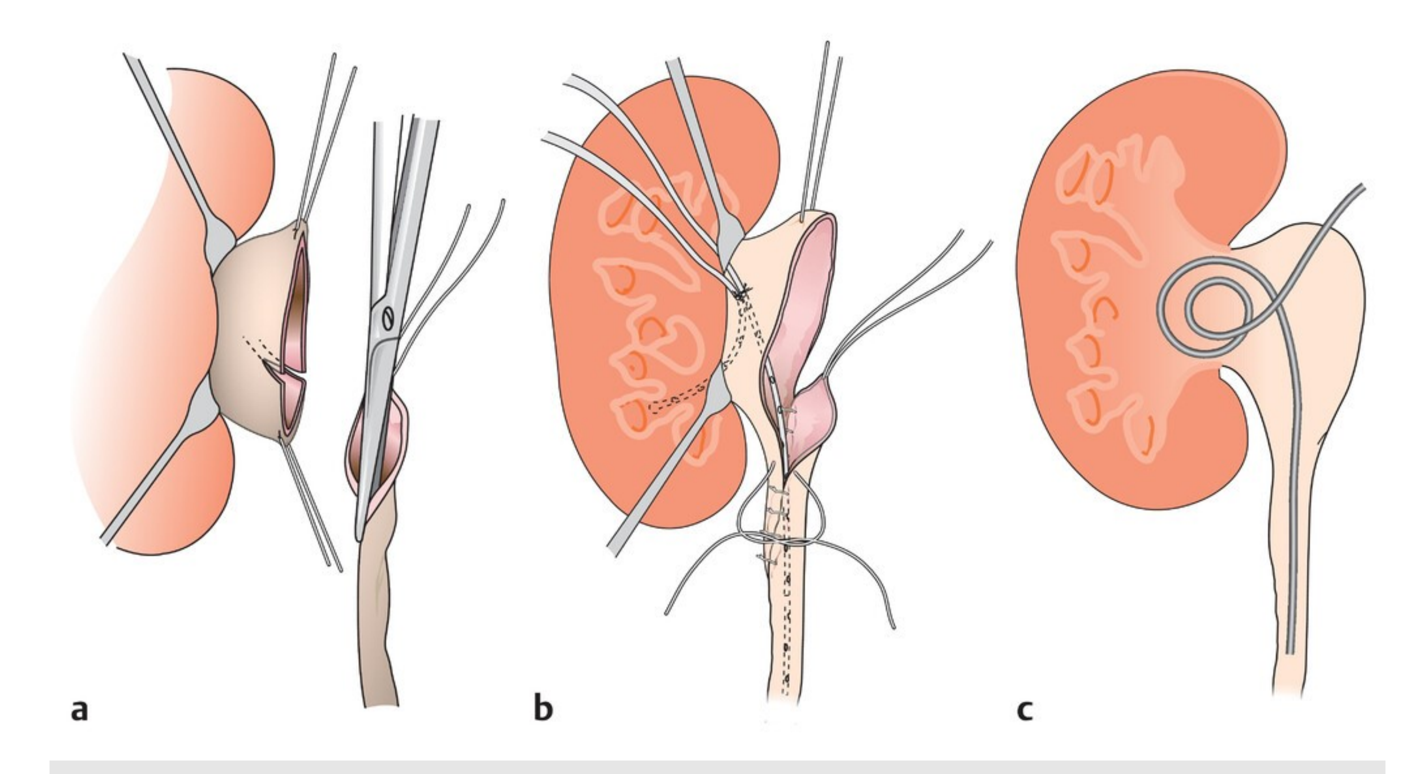


Abb. 218.6 Nierenbeckenplastik nach Anderson und Hynes in der Modifikation nach Sigel.

Bei der „dismembert“-Pyeloplastik wird der Ureter medial spatuliert und in der Modifikation nach Sigel das Nierenbecken quer inzidiert (**a**), um so eine längere Strecke zu gewinnen und die Anastomose weiter nach kaudal zu verlagern (**b**). Die Anastomose wird anschließend mit einem Stent geschient, der bei Säuglingen und Kindern über die Haut ausgeleitet wird (**c**), um eine zusätzliche Narkose zur Entfernung der Schiene zu vermeiden.

Nachsorge

- Auch nach einer operativen Versorgung sollten regelmäßige sonografische Verlaufskontrollen erfolgen, bis keine oder nur noch eine sehr geringe Dilatation nachweisbar ist.
- Nur bei postoperativ zunehmender Dilatation oder erneuter Dilatation im Verlauf sollte eine Szintigrafie erfolgen.
- Langfristig sollte der Blutdruck kontrolliert und der Urin auf eine Proteinurie untersucht werden (Urinstix).

Verlauf und Prognose

- Die Erfolgsrate der Nierenbeckenplastik ist in der Regel >95%.
- In einer Cochrane Analyse zeigte sich beim Vergleich zwischen primär operierten vs. konservativ behandelten Patienten (zwei randomisierte Studien), dass 20% der primär konservativ behandelten Patienten im Verlauf sekundär operiert werden mussten.
  - Dabei war in einer Studie bei 2 von 4 operierten Patienten und in der anderen Studie bei 1 von 7 der sekundär operierten Patienten der Nierenfunktionsverlust permanent [9].
  - In einem 2017 publizierten systematischen Review zeigte sich, dass bei primär geplanter konservativer Therapie ca. 27,9% (0–73,4%) sekundär operiert wurden [10].

Literatur

Quellenangaben

- [1] Fernbach SK, Maizels M, Conway JJ. Ultrasound grading of hydronephrosis: introduction to the system used by the Society for Fetal Urology. Pediatr Radiol 1993; 23: 478–480
- [2] Koff SA. Problematic ureteropelvic junction obstruction. J Urol 1987; 138: 390
- [3] Kubik MJ, Wyczanska M, Gasparitsch M et al. Renal developmental genes are differentially regulated after unilateral ureteral obstruction in neonatal and adult mice. Sci Rep 2020; 10: 19302
- [4] Maßmann C, Dengel N, Siemer S. Ureteropelvine Steonse. In: Michel MS, Thüroff JW, Janetschek G, Wirth MP, Hrsg. Die Urologie. Kinder- und Jugendurologie. 2. Aufl. Berlin/ Heidelberg: Springer; 2022
- [5] Onen A. Grading of Hydronephrosis: An Ongoing Challenge. Front Pediatr 2020; 8: 458
- [6] O'Reilly P, Aurell M, Britton K et al. Consensus on diuresis renography for investigating the dilated upper urinary tract. Radionuclides in Nephrourology Group. Consensus Committee on Diuresis Renography. J Nucl Med 1996; 37: 1872–1876
- [7] Peters CA, Meldrum KK. Pathophysiology of Urinary Tract Obstruction. In: Partin AW, Dmochowski RR, Kavoussi LR, Peters CA, Hrsg. Campbell-Walsh-Wein Urology. 12. Aufl. Philadelphia: Elsevier; 2020: 776–797
- [8] Peters CA. Urinary tract obstruction in children. J Urol 1995; 154: 1874–1883
- [9] Weitz M, Portz S, Laube GF, Meerpohl JJ, Bassler D. Surgery versus non-surgical management for unilateral ureteric-pelvic junction obstruction in newborns and infants less than two years of age. Cochrane Database Syst Rev 2016; 7: CD010716
- [10] Weitz M, Schmidt M, Laube G. Primary non-surgical management of unilateral ureteropelvic junction obstruction in children: a systematic review. Pediatr Nephrol 2017; 32: 2203–2213
- [11] Wyczanska M, Lange-Sperandio B. DAMPs in Unilateral Ureteral Obstruction. Front Immunol 2020; 11: 581300

Doppelnieren, Fusionsanomalien der Niere, Ureterektopie und Ureterozele

Raimund Stein, Tobias Nientiedt

Steckbrief

Doppelnieren (DN) sind meist sonografische Zufallsbefunde (bis zu 4%), ohne dass eine interventionsbedürftige Pathologie vorliegt. Diese betriff eher den oberen Anteil (obstruktiver Megaureter/ektoper Ureter oder Ureterozele) und seltener den unteren Anteil (vesikoureterorenaler Reflux) der DN. Die assoziierte subpelvine Stenose ist sehr selten und betrifft meist den Unterpol. Fusionsanomalien sind ebenfalls selten und haben in der Regel keine klinische Relevanz. Bei Symptomen bedürfen sie einer individuell angepassten Therapie. Die Ureterektopie führt beim Mädchen zu einer permanenten Harninkontinenz. Ureterozelen werden meist schon intrauterin bzw. postpartum diagnostiziert.

Synonyme

- Lageanomalien
- Verschmelzungsanomalien
- ektoper Ureter
- Nierenektopie
- gekreuzte Nierendystopie
- gekreuzte Nierenektopie
- Hufeisenniere
- Doppelniere
- Ureter fissus

- Ureter duplex
- Ureterozele
- Cecoureterozele

Keywords

- Nierenektopie
- gekreuzte Nierendystopie
- Hufeisenniere
- Ureterozele
- ectopic kidney
- crossed renal ectopia with and without fusion
- horseshoe kidney
- duplex kidney
- ureter duplex
- ureterocele

Definition

Nierenektopie: Die Niere liegt außerhalb der normalen retroperitonealen Lage (zwischen dem 12. Brustwirbel und dem 2. Lendenwirbel).

gekreuzte Nierendystopie bzw. -ektopie: Die Niere liegt auf der kontralateralen Seite mit einer normalen ipsilateralen Uretermündung im Trigonum.

Hufeisenniere: Unter- oder Oberpol der Niere sind vor der Wirbelsäule fusioniert, aber beiden Nieren sind auf der jeweiligen Seite lokalisiert.

Doppelnieren: Duplikatur der oberen Harnwege mit einer einzigen Nierenkapsel und doppelt angelegtem Nierenbecken-Kelch-System; die Ureteren liegen als Ureter fissus (Vereinigung der Ureter vor dem Ureterostium) oder als Ureter duplex (doppelt angelegte Ureter die getrennt münden) vor.

ektoper Ureter: Das Ostium ist außerhalb des Trigonums (z.B. Blasenhals, Urethra oder außerhalb des Harntrakts) lokalisiert.

Ureterozele: zystische Erweiterung des distalen Ureters, welche sich in Blase, Blasenhals bzw. Urethra erstrecken kann

Epidemiologie

- Doppelnieren, Fusionsanomalien der Niere (Hufeisenniere, gekreuzte Nierendystopie), Nieren- und Ureterektopie und Ureterozelen sind seltene angeborene Fehlbildungen des Urogenitaltrakts, die häufig klinisch asymptomatisch bleiben und meist sonografisch detektierte Zufallsbefunde sind [1] [5] [8].

Häufigkeit

- Die Inzidenz der Nierenektopie liegt bei ca. 1:900.
- gekreuzte Nierendystopie bzw. -ektopie: 1:1000–1:2000
- Hufeisenneiere: 1:400
- Doppelnieren: 0,8–4%
- ektope Ureter: ca. 1:1900
- Ureterozele: 1:4000 [1] [5] [8]

Altersgipfel

- Nierenektopie, gekreuzte Nierendystopie bzw. -ektopie, Hufeisenniere, Ureterozele:
  - sonografischer Zufallsbefund im Rahmen des Neugeborenenscreenings
  - im Erwachsenenalter meist Zufallsfund im Rahmen einer Schnittbildgebung aus anderer Indikation

Geschlechtsverteilung

- Nierenektopie, gekreuzte Nierendystopie bzw. -ektopie: Jungen und die linke Seite sind meist häufiger betroffen.
- Hufeisenniere: Männer etwas häufiger betroffen
- Doppelnieren: Mädchen häufiger betroffen
- ektoper Ureter/Ureterozele: Mädchen deutlich häufiger betroffen als Jungen [1] [5] [8]

Prädisponierende Faktoren

- Nierenektopie, gekreuzte Nierendystopie bzw. -ektopie, Hufeisenniere, Doppelnieren, Ureterozele: keine bisher bekannt

Ätiologie und Pathogenese

- Die Niere wandert früh in der Gestation kranial, um ihre normale Position zu erreichen.
  - Das Ausbleiben des Aszensus kann auf verschiedene Faktoren zurückzuführen sein:
    - Anomalien der Ureterknospe oder des metanephrischen Blastems
    - genetische Anomalien
    - teratogene Ursachen oder anomale Gefäße, die den Aszensus behindern
  - Während des Aszensus wird die Niere von der mittleren Sakralarterie, der Arteria iliaca und schließlich der Aorta mit Blut versorgt.
  - Die anomale Blutversorgung, die immer vorhanden ist, hängt von der endgültigen Position der Niere ab und ist vermutlich nicht die alleinige Ursache für die Fehlbildung.
  - So kann es zu einer ektopen Lage der Niere (Becken – Thorax), des Ureters bzw. zur gekreuzten Dystopie kommen.
- Bei der Hufeisenniere liegt der Isthmus bei ca. 40% in der Mittellinie, ansonsten meistens eher links.
  - Die Gefäßversorgung ist sehr variabel und kann u.U. auch für eine Abflussbehinderung verantwortlich sein.
  - Das Nierenbecken ist nach ventral gerichtet und der Ureterabgang kann recht hoch und lateral liegen, sodass hier eine Abflussbehinderung resultieren kann [8].
- Doppelnieren (DN):
  - Beim oberen Harntrakt ist es im Wesentlichen die subpelvine Stenose, die meist den unteren Anteil der DN betrifft.
  - Bei den Pathologien des unteren Harntrakts kommt die Meyer-Weigert-Regel zum Tragen (der Harnleiter des oberen Anteils unterkreuzt den des unteren Anteils vor der Blase und mündet kaudal des Ureters des unteren Anteils der DN).
  - Beim unteren Harntrakt kommen 4 Pathologien vor.
    - Durch einen kurzen intramuralen Verlauf des Unterpolureters und Lateralisierung des Ostiums kann es zu einem symptomatischen Reflux kommen.
    - Der Oberpolureter kann entweder mit einem engen, aperistaltischen Segment als Megaureter, in einer orthotopen oder ektopen Ureterozele oder auch ektop münden [1].
- ektoper Ureter:
  - Bei Jungen mündet der ektope Ureter immer oberhalb des Sphinkters (prostatische Urethra, Utriculus prostaticus, Samenblasen, Ductus deferens, Nebenhoden oder Rektum).
  - Bei Mädchen kann der Ureter in den Blasenhals/Urethra, Vestibulum, Scheide, Uterus, Tube oder Rektum münden; bei der sehr seltenen bilateralen Ureterektopie bei singulären Nieren sind Blase und Trigonum hypoplastisch bzw. unterentwickelt, meist sind die Nieren dysplastisch [3].

- Ureterozele:
  - Pathogenetisch hält sich weiterhin die Hypothese der Persistenz der Chwalla-Membran, die während der embryonalen Entwicklung das kaudale Ende des Wolff-Gangs vorübergehend vom Sinus urogenitalis trennt.
  - Die unvollständige Auflösung der Membran könnte die Ursache für die zystische Erweiterung des terminalen Ureters und die Verengung der Harnröhrenmündung sein, die bei Ureterozelen zu finden sind.
  - Alternativ werden eine abnorme muskuläre Entwicklung des terminalen Ureters oder eine abnormale Erweiterung des Ductus mesonephricus in dem Abschnitt zwischen seiner Einmündung in den Sinus urogenitalis und der Ureterknospe diskutiert.
  - In 80% der Fälle ist die Ureterozele mit einer Doppelniere assoziiert [3].

Klassifikation und Risikostratifizierung

- ektope Niere: gleiches Risiko für weitere Fehlbildungen wie eine orthotope Niere
- gekreuzte Nierendystopie bzw. -ektopie: Hier werden prinzipiell 4 verschiedene Formen unterschieden [8]:
  - mit Fusion
  - ohne Fusion
  - solitär
  - bilateral
- Hufeisenniere: Der hohe Ureterabgang, Fehlrotation der Niere und ggf. kreuzende Gefäße können eine Urolithiasis oder eine „sekundäre“ ureteropelvine Stenose begünstigen [2].
- Doppelniere: Nur bei assoziierter Pathologie (symptomatischer Reflux, obstruktiver Megaureter, Ureterozele, Ureterektopie) besteht ein erhöhtes Risiko für eine Nierenschädigung, bzw. ist eine weitergehende Diagnostik und ggf. Therapie indiziert.
- ektoper Ureter: Die Klassifikation ergibt sich aus dem Geschlecht und der Mündungsstelle des Ureters, s. auch Kap. Ätiologie und Pathogenese.
- Ureterozele:
  - Diese kann orthotop im Trigonum oder distal davon (ektop) lokalisiert sein.
  - Bei der Cecoureterozele liegt das Ostium in Trigonum, die Zele streckt sich jedoch weit bis in die Urethra oder noch vor den Introitus hinein [3].

Symptomatik

- ektope Niere, gekreuzte Nierendystopie bzw. -ektopie, Doppelniere: in der Regel asymptomatisch und Symptome nur durch begleitende Fehlbildung [5] [8]
- Hufeisenniere:
  - >50% asymptomatisch
  - Symptome wie Flankenschmerzen, unspezifische Unterbauchschmerzen, Mikro- oder auch Makrohämaturie sind durch eine Obstruktion bzw. Steinbildung bedingt [8].
- ektoper Ureter:
  - Bei Mädchen ist die permanente Harninkontinenz das führende Symptom.
    - Ebenso muss bei therapieresistentem vaginalem Ausfluss an eine Pyurie aus dem ektop mündenden Ureter gedacht werden.
    - Auch fieberhafte Harnwegsinfekte können ein erstes Symptom eines ektop mündenden Ureters sein.
  - Bei Jungen sind es häufig sonografische Zufallsbefunde; eine Epididymitis oder Schmerzen im Nebenhoden aufgrund eines ektop mündenden Ureters sind extrem selten [1].
- Ureterozele:
  - Neben der Dilatation des oberen Harntrakts und fieberhaften Harnwegsinfektionen

kann eine große Ureterozele auch aus dem Introitus prolabieren und u. U. auch für einen Harnverhalt beim Neonaten verantwortlich sein.

- Im Jugend- oder Erwachsenenalter können bei einem Stein in der Zele Koliken das erste Symptom sein [5].

Diagnostik

- Eine weitergehende Diagnostik sollte nur bei Symptomen erfolgen und richtet sich nach dem Alter und der Symptomatik des Patienten und der vermuteten Pathologie.

Diagnostisches Vorgehen

- ektope Niere, gekreuzte Nierendystopie bzw. -ektopie: Nur bei Symptomatik sollte neben der Sonografie weitere Diagnostik erfolgen:
  - Szintigrafie: Funktion, Abflussverhalten
  - MRT: Anatomie, Gefäßversorgung
  - CT: Steinverdacht
- Hufeisenniere:
  - Hier zeigt sich häufiger eine geringe Dilatation des Nierenbeckens.
  - Eine weitere Diagnostik ist jedoch nur indiziert, wenn diese sehr ausgeprägt und mit einer deutlichen Dilatation der Kelche (Kelche >0,8–1 cm – je nach Alter) oder Symptomen einhergeht:
    - Szintigrafie: MAG-3-Clearance zur Beurteilung von Abflussverhältnissen und seitengetrennter Funktion
    - DMSA (Dimercaptobernsteinsäure): Narbenbildung und seitengetrennte Funktion
    - CT: Ausschluss/Bestätigung einer Urolithiasis
    - MRT: V.a. auf Tumor, zur Darstellung der Anatomie – hier jedoch meist Sonografie ausreichend!
- Doppelniere: Nur bei assoziierter Pathologie sollte eine weitere Diagnostik erfolgen:
  - symptomatischer Reflux: neben Sonografie MUS (Miktionsurosonografie) bei Mädchen, MCU (Miktionszystourethrografie) beim Jungen
  - ggf. DMSA zur Detektion von Parenchymnarben
- obstruktiver Megaureter:
  - Sonografie
  - MAG-3-Clearance: Funktionsanteil und Abflussverhalten
  - MUS/MCU: nur bei Z.n. fieberhafter Harnwegsinfektion, da nur der sympathische Reflux einer Therapie bedarf!
- Ureterozele:
  - Sonografie
  - ggf. MAG-3-Clearance: Funktionsanteil und Abflussverhalten
  - ggf. MUS/MCU
  - Bei ausgeprägter neonataler Ureterozele mit deutlicher Dilatation des oberen DN-Anteils ist eine frühzeitige Ureterozeleninzision/-punktion zur Dekompression des oberen Harntrakts anzustreben.
- Ureterektopie:
  - Sonografie
  - MAG-3-Clearance: Funktionsanteil und Abflussverhalten
  - MRT: nur bei besonderer Fragestellung und bei eindeutiger Symptomatik, z.B. Mädchen mit extraurethraler Harninkontinenz, ohne Konsequenz und zusätzliche Information
- Ureterozele:

- Die wiederholte Sonografie bestätigt in der Regel die Ureterozele.
- Ein MCU zeigt die typische Aussparung und einen möglichen Reflux in den unteren Anteil einer Doppelniere – ob das MCU vor einer Intervention notwendig ist, wird kontrovers gesehen.
- Insbesondere bei einem Neugeborenen mit ausgeprägter Ureterozele und Dilatation des oberen Harntrakts ändert nach Ansicht der Autoren das MCU ähnlich wie eine Szintigrafie nichts an der Indikation zur endoskopischen Dekompression des gestauten Systems.
- Im weiteren Verlauf sollte eine Szintigrafie erfolgen, um die Funktion des betroffenen Nierenanteils zu dokumentieren [1] [5].

Anamnese

- Frage nach Symptomen in der Vergangenheit (z.B. fieberhafte Harnwegsinfektionen, Flankensymptomatik, Harninkontinenz) bzw. Auffälligkeiten intrauterin bzw. postpartum

Körperliche Untersuchung

- Es sollte immer das gesamte Kind einmal untersucht werden (inkl. das äußere Genitale!), ob Anhaltspunkte für weitere Fehlbildungen vorliegen bzw. eine schmerzhafte oder palpatorisch vergrößerte Niere.
- Bei Mädchen sollte zusätzlich auf eine Labiensynechie (erhöhtes Risiko von Harnwegsinfektionen), Ausfluss aus dem Introitus (ektoper Ureter), Vorwölbung einer Ureterozele geachtet werden.
- Bei Jungen sollte auf einen Hodenhochstand und eine Phimose (Risikofaktor für Harnwegsinfektionen) geachtet werden.

Labor

- ektope Niere, gekreuzte Nierendystopie, Hufeisenniere, Ureterozele, Ureterektopie: nur bei Symptomatik (Fieber: Blutbild, Gerinnung und CRP, ggf. Procalcitonin), ansonsten Nierenretentionsparameter und Elektrolyte.

Mikrobiologie

Kulturen

- ektope Niere, gekreuzte Nierendystopie, Hufeisenniere, Ureterozele, Ureterektopie: Bei Fieber mit Verdacht auf eine Harnwegsinfektion sollte eine Urinkultur angelegt werden, gleiches gilt vor einer operativen Intervention am Harntrakt.

Bildgebende Diagnostik

- Die weitergehende Bildgebung hängt vom Alter und der zugrunde liegenden Fragestellung ab.
- Mittels Sonografie kann in der Regel die Morphologie und Anatomie, insbesondere bei Säuglingen und Kleinkindern, gut beurteilt werden; mittels Szintigrafie die seitengetrennte Nierenfunktion, das Abflussverhalten (MAG 3) oder Parenchymnarben (DMSA).
- Prinzipiell sollte bei der bildgebenden Diagnostik auf eine gute Strahlenhygiene entsprechend dem ALARA-Prinzip („as low as reasonable achievable") geachtet werden.

Sonografie

- Die Sonografie sollte als Standardverfahren zur Diagnostik eingesetzt werden.
- Hier können Form, Lage und Größe der Niere(n) und ggf. Ausmaß einer Dilatation (Kelchweite, Nierenbeckenweite im a.p.-Durchmesser) beurteilt werden (Abb. 219.1).
- In der Doppler-Sonografie lassen sich die Gefäße darstellen.

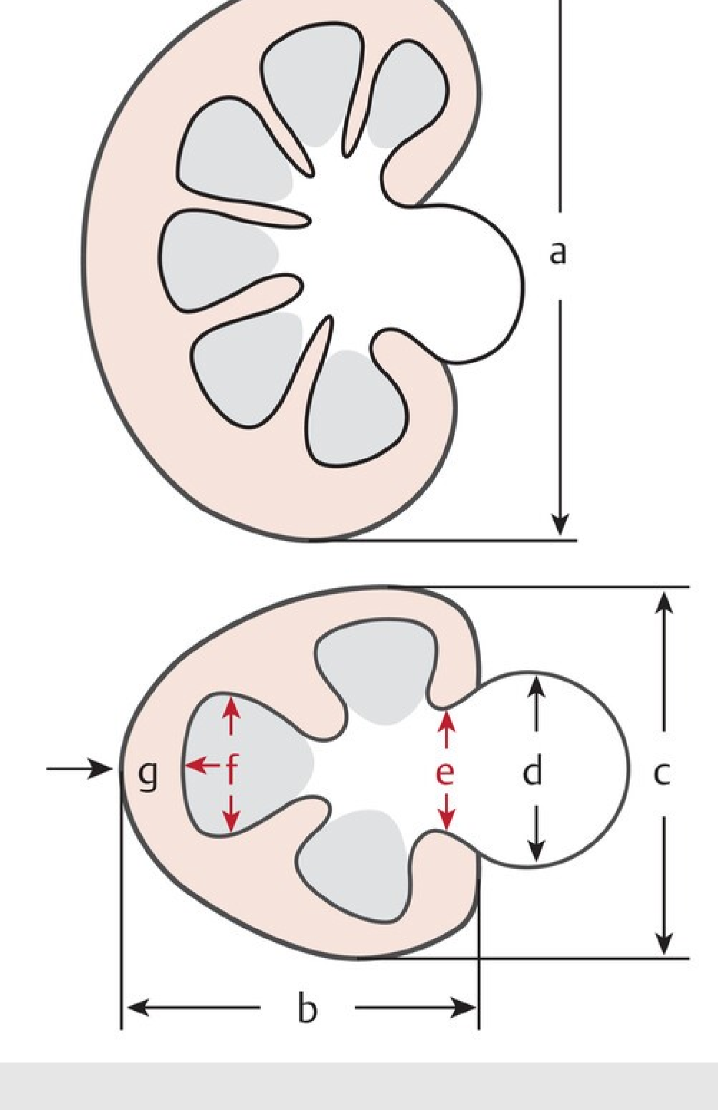


Abb. 219.1 Vorgehensweise bei Ureterozelen.

Mannheimer Konzept. Standardisierte Sonografie der Niere. Diese Parameter können alle standardisiert erhoben werden, wesentlich ist die Kelchdilatation (f) und der Nierenbeckendurchmesser a. p. (e). a) Niere im maximalen Längsdurchmesser b) Niere in ihrer maximalen Tiefe c) Niere in maximaler Breite d) extrarenaler Nierenbeckendurchmesser (a. p.) e) intrarenaler Nierenbeckendurchmesser (a. p.) f) maximale Kelchweite g) Parenchymdicke

Röntgen

- Eine retrograde radiologische Darstellung des/der Ureteren und des/der Nierenbecken ist ggf. präoperativ (wenn möglich in der gleichen Narkose) indiziert, wenn sich daraus eine Änderung der Therapie ergeben würde.
- Im Rahmen einer notfallmäßigen Ableitung des Urins im Rahmen einer Sepsis wird ebenfalls der Harntrakt radiologisch dargestellt.
- Das früher häufig durchgeführte i.v.-Urogram/Pyelogram ist heutzutage im Kindes- und Jugendalter obsolet; im Erwachsenenalter bietet die MR-Urografie eine deutlich bessere Darstellung des Harntrakts bei fehlender Strahlenbelastung.

CT

- Lässt sich ein Stein nicht mit der Sonografie ausschließen bzw. ist eine Steinsanierung geplant, ist die Low-Dose-CT die sensitivste Methode zum Steinnachweis und Darstellung der exakten Anatomie.

MRT

- Die MRT sollte insbesondere im Säuglings- und Kleinkindesalter nur dann eingesetzt werden, wenn Sonografie und Szintigrafie die Anatomie/Pathologie nicht gut darstellen können.
- Ansonsten kann es u.U. zur OP-Planung bei komplexen Fehlbildungen (z.B. bei der gekreuzten Nierendystopie) zur Anwendung kommen.
- Mittels der Gefäßsequenzen können die vaskulären Verhältnisse gut dargestellt werden, wenn dies für eine operative Planung notwendig ist (z.B. Tumorresektion bei Hufeisenniere).
- Bei Verdacht auf einen Nierentumor sollte immer eine MRT angestrebt werden.
- Beim dringenden Verdacht auf eine ektope Niere mit nur minimaler Funktion kann die MRT

u.U. hilfreich sein.

- Lässt sich der Verdacht hiermit und auch mittels DMSA nicht eindeutig verifizieren, kann u.U. eine Laparoskopie mit der Option der gleichzeitigen minimalinvasiven Nephrektomie indiziert sein.

Szintigrafie

- Mittels der MAG-3-Clearance können das Abflussverhalten aus der Niere und die seitengetrennte Nierenfunktion beurteilt werden.
- Mittels DMSA-Clearance können Parenchymnarben dokumentiert und die seitengetrennte Nierenfunktion erfasst werden.
- Eine fast funktionslose ektope Niere kann hiermit u.U. lokalisiert werden, bevor sie laparoskopisch entfernt wird.

Instrumentelle Diagnostik

- Eine weitergehende Abklärung des unteren Harntrakts ist nur bei Verdacht auf eine anatomische oder funktioneller Blasenentleerungsstörung gerechtfertigt.

Ureterozystoskopie

- indiziert bei V.a. eine Urethralklappe bzw. im Rahmen der Ureterozeleninzision

Uroflowmetrie

- nicht invasive Methode zum Ausschluss einer funktionellen oder auch einer anatomisch bedingten Blasenentleerungsstörung bei Kindern, die schon eine vollständige Blasenkontrolle haben
- bei Kindern >5 Jahre auch mit einem Beckenboden-EMG zu kombinieren

Histologie, Zytologie und klinische Pathologie

- bei Malignomen bzw. V.a. Malignome indiziert

Differenzialdiagnosen

- s. Tab. 219.1

Tab. 219.1 Differenzialdiagnosen Hufeisenniere, Ureterozele, ektopem Ureter.

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz)	Häufigkeit der Differenzialdiagnose im Hinblick auf das Krankheitsbild (häufig, gelegentlich, selten)	wesentliche diagnostisch richtungsweisende Anamnese, Untersuchung und/oder Befunde	Sicherung der Diagnose
Kuchenniere vs. Hufeisenniere	sehr selten	medialen Aspekte der Niere verschmolzen	Sonografie/ MRT
Ureterozele vs. Megaureter	selten	Megaureter wölbt sich in die Blase mit deutlich dickerer Wand	Sonografie ggf. MRT
ektoper Ureter vs. Zinner-Syndrom	sehr selten	Zinner-Syndrom (Fehlbildung des Ductus mesonephricus mit einseitiger Nierenagenesie, ipsilateraler zystischer Erweiterung der Samenblase und Obstruktion des Ductus ejaculatorius)	MRT

Therapie

- Bei asymptomatischen Zufallsbefunden ist eine Intervention nur dann gerechtfertigt, wenn dadurch die Nierenfunktion erhalten oder verbessert werden kann (z.B. Ureterozele/ Megaureter).
- Bei symptomatischen Befunden ist in der Regel eine korrigierende operative Therapie indiziert, die sich an der Funktion, Alter, Symptomatik und auch Erfahrung der Institution/ Operateurs und der Präferenz der Familie/Patienten bzw. auch des Operateurs orientiert.

Therapeutisches Vorgehen

- Die Indikation zu einer Therapie und der operativen Korrektur richtet sich nach der zugrunde liegenden Pathologie und sollte nur in Zentren mit ausreichender Erfahrung dieser seltenen Fehlbildungen erfolgen.

Konservative Therapie

- Die konservative, beobachtende Vorgehensweise beinhaltend in der Regel regelmäßige klinische und bildgebende (vorzugsweise Sonografie) Verlaufskontrollen.

Pharmakotherapie

- Bei einer akuten Harnwegsinfektion sollte eine resistenzgerechte Therapie erfolgen.
- Wird eine antibakterielle Prophylaxe (ABP) erwogen, dann sollte Cefaclor (10mg/kg/KG) wenn möglich nur in den ersten 6 Lebenswochen eingesetzt werden, Trimethoprim (2mg/kg/KG) kann nach der 6. Lebenswoche gegeben werden und Nitrofurantoin (1mg/kg/KG) nach dem 2. Lebensmonat.
- Wenn möglich, sollte auf Cephalosporine wegen des vermehrten Auftretens multiresistenter gramnegativer Bakterien (MRGN) verzichtet werden.
- Nach einer Ureterozeleninzision/-punktion sollte eine ABP für mindestens 3–6 Monate erfolgen, da in dieser Zeit die Wahrscheinlichkeit für eine postoperative Harnwegsinfektion am höchsten ist.

Interventionelle Therapie

- Bei einer Pyonephrose sollte in der Regel eine Harnableitung erfolgen (Nephrostomie/JJ-Katheter) und nach der Therapie des Infekts die Korrektur der Ursache (subpelvine/ureterovesikale Stenose, Urolithiasis usw.).

Operative Therapie

- Ist eine Korrektur (z.B. subpelvine Stenose) bei komplizierter Anatomie (z.B. gekreuzter Nierendystopie) indiziert, so sollte diese nur in Zentren erfolgen, die ausreichende Erfahrung mit diesen Fehlbildungen haben.
- Zeigt sich bei der Hufeisenniere eine symptomatische oder relevante Harntransportstörung, so sollte eine operative Korrektur angestrebt werden, wobei die größte Aussicht auf Erfolg die komplette Korrektur der Fehlbildung (Durchtrennen des Isthmus, Verlagerung der Niere nach lateral und Durchführung einer Nierenbeckenplastik) hat.
- Doppelniere:
  - Bei einer subpelvinen Stenose muss die operative Technik der individuellen Situation angepasst sein.
  - Diese reicht von der Standard-Nierenbeckenplastik nach Anderson-Hynes über die Pyelo-Pyelostomie bis zur Uretero-Pyelostomie und deren Variationen [4].
  - Bei den Pathologien des unteren Harntrakts hat sich nach Ansicht der Autoren die Ureterreimplantation im Psoas-Hitch-Verfahren [6] [7] und bei einer Ureterozele die Ureterreimplantation mit Zelenresektion und Blasenhalsplastik bewährt. Aufgrund der Maturation der Blase sollte eine Ureterreimplantation erst nach dem ersten Lebensjahr durchgeführt werden.
- Ureterozele:
  - Bei ausgeprägter Ureterozele und Dilatation des oberen Harntrakts sollte zeitnah eine endoskopische Inzision der Zele erfolgen.
  - Hier sollte darauf geachtet werden, dass die Inzision eher am Unterrand der Zele erfolgt, nicht zu groß ist (Gefahr des Refluxes) aber auch nicht zu klein ist, um einen suffizienten Abfluss zu gewährleisten.
  - Wenn man mit einen 8- oder 9-Charr-Endoskop die Inzision passieren kann, ist diese in der Regel weit genug.
  - In >50% der Fälle, insbesondere bei Doppelnieren und bei ektopen Ureterozelen, ist im Verlauf eine weitere Intervention notwendig [3].
  - Wird die Ureterozele erst nach dem ersten Lebensjahr detektiert, dann sollte bei Symptomen oder ausgeprägterer Dilatation des oberen Harntrakts (z.B. Kelche

>1cm) auch eine primäre Ureterreimplantation mit Zelenresektion erfolgen bzw. diskutiert werden.
    - Bei funktionslosem/armem oberen Anteil einer Doppelniere muss auch die Heminephrektomie in Betracht gezogen werden [3].
    - Die Autoren bevorzugen jedoch, aufgrund des Risikos einer Kompromittierung des unteren Anteils der Doppelniere im Rahmen des ablativen Eingriffs am oberen Harntrakt, die Rekonstruktion des unteren Harntrakts [6] [7].
- Ureterektopie:
    - Bei singulärem funktionslosem/armem System beseitigt die laparoskopische Nephrektomie die permanente Harninkontinenz des Mädchens.
    - Bei Doppelnieren kann die Ureterreimplantation bzw. Uretero-Ureterostomie zielführend sein, alternativ die Heminephrektomie mit dem Risiko der Kompromittierung des unteren Anteils der Doppelniere [3].

Nachsorge

- Auch nach einer definitiven operativen Versorgung (gekreuzte Dystopie, Hufeisenniere, Doppelnieren Ureterozele) erfolgen regelmäßige sonografische Verlaufskontrollen, bis keine oder nur noch eine geringe Dilatation nachweisbar ist.
- Weiterhin sollte der Blutdruck kontrolliert und der Urin auf eine Proteinurie untersucht werden (Urinstix).

Verlauf und Prognose

- Verlauf und Prognose sind von der zugrunde liegenden Pathologie sowie der Nierenfunktion abhängig. Bei einer operativen Korrektur einer subpelvinen Stenose sind die Erfolgsraten auch bei komplexer Anatomie >90%.
- Nach einer endoskopischen Ureterozeleninzision ist bei >50% (außer bei der singulären, orthotopen Ureterozele, da deutlich seltener) ein weiterer Eingriff im Langzeitverlauf erforderlich.

Literatur

Quellenangaben

- [1] Fisch M, Stein R. Doppelter Ureter, Ektopie und Ureterozele. In: Stein R, Beetz R, Thüroff J, Hrsg. Kinderurologie in Klinik und Praxis. 3. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2011: 281–295
- [2] Panda SS, Bajpai M, Jana M et al. Anderson-Hynes pyeloplasty with isthmotomy and lateropexy in horseshoe kidneys with pelviureteric junction obstruction in children. Indian J Urol 2014; 30: 161–163
- [3] Radmayr C, Bhatt N, Bogaert G et al. EAU Guidelines on Paediatric Urology (2022). Im Internet: https://uroweb.org/guidelines/paediatric-urology/chapter/the-guideline; Stand: 06.09.2023
- [4] Rubenwolf P, Ziesel C, Beetz R et al. Presentation, Management and Long-Term Outcome of Ureteropelvic Junction Obstruction in Duplex Kidneys. J Urol 2015; 194: 427–432
- [5] Stanasel I, Peters CA. Ectopic Ureter, Ureterocele, and Ureteral Anomalies. In: Partin AW, Dmochowski RR, Kavoussi LR, Peters CA, Hrsg. Campbell-Walsh-Wein Urology. 2. Aufl. Philadelphia: Elsevier; 2020: 798–825
- [6] Stein R, Rubenwolf P, Ziesel C et al. Psoas hitch and Boari flap ureteroneocystostomy. BJU Int 2013; 112: 137–155
- [7] Stein R, Rubenwolf P, Ziesel C, Thuroff JW. Surgery illustrated–focus on details: Tapering of the megaureter. BJU Int 2012; 110: 1843–1847
- [8] VanderBrink B, Reddy PP. Anomalies of the upper urinary tract. In: Partin AW, Dmochowski RR, Kavoussi LR, Peters CA, Hrsg. Campbell-Walsh-Wein Urology. 12 Aufl. Philadelphia: Elsevier; 2020: 714–740

Harnwegsinfektionen

Raimund Stein, Tobias Nientiedt

Steckbrief

Als Harnwegsinfektion (HWI) wird die Besiedlung des Harntrakts mit Keimen bezeichnet, die mit einer lokalen und/oder systemischen Entzündungsreaktion einhergeht. Harnwegsinfektionen sind eine der häufigsten bakteriellen Infektionskrankheiten im frühen Kindesalter. Die Rezidiv-Wahrscheinlichkeit innerhalb der folgenden 12 Monate nach Erstereignis beträgt bis zu 30%. Im 1. Lebensjahr treten die HWI fast gleichhäufig bei Mädchen und Jungen auf, danach dominieren die Mädchen. Bis zu 85% der Kinder mit einer akuten hoch fieberhaften HWI haben einen Speicherdefekt im ^{99m}Tc-DMSA-Scan (Dimercaptobernsteinsäure); bei 10–40% der Kinder kann sich im Verlauf ein persistierender fokaler Defekt entwickeln, wenn sie nicht adäquat und zeitgerecht behandelt werden.

Aktuelles

- Seit August 2021 existiert die neue Leitlinie zu den Harnwegsinfektionen [1].
- Sie ist aktuell, beinhaltet viele neue und neuere Aspekte und bricht mit einigen alten Dogmen.

Synonyme

- Harnwegsinfektionen
- Harnwegsinfekte
- Blaseninfekte
- urinary tract infection

Keywords

- Harnwegsinfektion
- Zystitis
- Bakteriurie
- Pyelonephritis

Definition

Harnwegsinfektion (HWI): Besiedlung des Harntrakts durch Infektionserreger, die mit einer lokalen und/oder systemischen Entzündungsreaktion einhergeht [1]

asymptomatischen Bakteriurie: rein mikrobiologischer Nachweis einer bakteriellen Harntraktbesiedlung ohne lokale (Leukozyturie) oder systemische Entzündungszeichen

unkomplizierter HWI: HWI bei anatomisch und funktionell normalem Harntrakt, normaler Blasenfunktion, normaler Nierenfunktion und Immunkompetenz

komplizierter HWI: HWI bei Nieren- oder/und Harntraktfehlbildungen, Urolithiasis, neurogener Blasenfunktionsstörung, Immundefizienz, Diabetes mellitus, Niereninsuffizienz, Z.n. Nierentransplantation sowie bei Säuglingen in den ersten Lebensmonaten

Urethritis (bakteriell): Entzündung der bulbären und/oder penilen Harnröhre

Zystitis: Die Infektion ist auf die Harnblase beschränkt.

Pyelonephritis: Das Nierenparenchym ist in die HWI einbezogen.

rezidivierender HWI: ≥2 Episoden innerhalb von sechs Monaten oder ≥2 Episoden im zurückliegenden Jahr

Durchbruchsinfektion: HWI unter antibakterieller Infektionsprophylaxe bei regelrechter Einnahme

Epidemiologie

- Die erste symptomatische HWI tritt in >50% der Fälle innerhalb der ersten 3 Lebensjahre auf.
- Im Säuglingsalter haben ca. 2,5% der Jungen und <1% der Mädchen eine asymptomatische

Bakteriurie; im Vorschulalter steigt bei den Mädchen die Inzidenz auf ca. 1–2%.

- Andererseits liegt die Prävalenz einer HWI in den ersten 2 Lebensjahren bei fiebernden Säuglingen und Kleinkindern bei ca. 7%.
- Bei ⅓ der Kinder muss, insbesondere in den ersten 3 Monaten nach einer HWI, mit einem Rezidiv gerechnet werden.

Häufigkeit

- Bis zum 6. Lebensjahr haben ca. 7% der Mädchen und 1,6% der Jungen eine Harnwegsinfektion gehabt.

Altersgipfel

- Die meisten Infektionen treten bei beiden Geschlechtern in dem ersten Lebensjahr auf.

Geschlechtsverteilung

- In den ersten Lebensmonaten sind die Jungen (insbesondere die nicht zirkumzidierten) häufiger betroffen, in der übrigen Zeit überwiegen die Mädchen.

Prädisponierende Faktoren

- Bei Jungen kann eine Phimose HWI begünstigen.
- Ebenso können Fehlbildungen des Harntrakts, z.B. ein vesikoureteraler Reflux, aufsteigende HWI begünstigen.

Ätiologie und Pathogenese

- HWI werden in der Regel durch Bakterien verursacht, in wenigen Fällen sind Pilze und noch seltener Viren dafür verantwortlich.
- Eine Infektion wird durch eine verminderte Abwehrfähigkeit des Wirts und durch eine erhöhte Virulenz der Bakterien begünstigt.

Symptomatik

- Neugeborene:
  - unspezifische Symptome, wie Trinkschwäche, Erbrechen, Berührungsempfindlichkeit, Ikterus, Lethargie.
  - Hyponatriämie bzw. Elektrolytentgleisung oder grau-blasses Hautkolorit können auf eine Pyelonephritis bzw. Urosepsis hinweisen.
- Kleinkinder:
  - Fieber kann u.U. der einzige Hinweis auf eine HWI sein.
  - Eine ausgeprägte Hyponatriämie und Hyperkaliämie (Pseudohypaldosteronismus) können eine Pyelonephritis begleiten.

Diagnostik

Diagnostisches Vorgehen

- Bei einem fiebernden Säugling/Kleinkind sollte zügig die Diagnostik durchgeführt und anschließend die empirische Therapie begonnen werden, um einer Sepsis vorzubeugen bzw. diese adäquat zu therapieren.
- Beim symptomatischen, aber afebrilen Kind sollte zuerst die Diagnostik komplettiert werden, bevor eine antibakterielle Therapie erfolgt (Abb. 220.1).

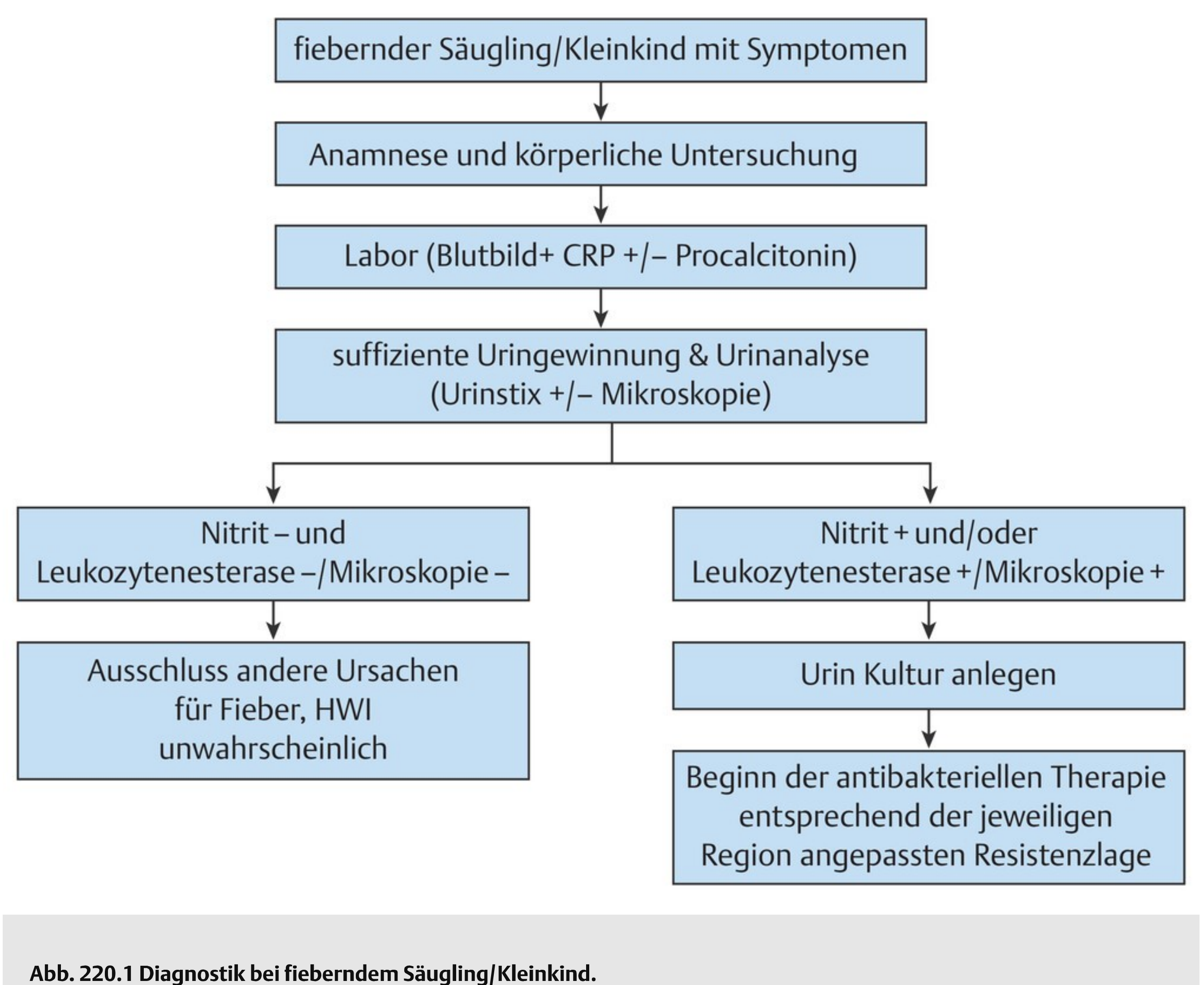


Abb. 220.1 Diagnostik bei fieberndem Säugling/Kleinkind.

Anamnese

- Diese beinhaltet zuerst die Frage, ob und wenn ja, wie lange Fieber vorliegt/gelegen hat.
- Ebenso sollte vorangegangenen HWI, die klassischen HWI-Symptome und komplizierende Faktoren erfragt werden.
- Es ist explizit nach bekannten Anomalien des Harntrakts bzw. auffälligen prä- oder postnatalen Ultraschallbefunden und vorangegangenen Operationen am Urogenitaltrakt zu fragen. → In diesen Fällen handelt es sich dann um eine komplizierte HWI.
- Blasen- und Darmfunktionsstörungen müssen erfragt werden.
- Eine Obstipationsneigung lässt sich gut mit der Bristol-Stuhlformen-Skala erfassen.
- Eine Sexualanamnese sollte bei Jugendlichen erhoben werden.

Körperliche Untersuchung

- Im Rahmen der körperlichen Untersuchung sollte eine andere Ursache des Fiebers (z.B. Appendizitis, Meningitis, Exanthem etc.) ausgeschlossen werden.
- Es sollte auf Hinweise für eine Obstipation (stuhlgefüllter Darm bei der Palpation), Hinweise auf eine Spina bifida occulta bzw. eine sakrale Dysgenesie (z.B. Nävus sakral, fehlende Wirbel) geachtet werden.
- Bei der Untersuchung des äußeren Genitales sollten eine Phimose, Labiensynechie, Vulvitis oder Epididymorchitis ausgeschlossen bzw. bestätigt werden.

Labor

- Bei subfebrilen Temperaturen oder Fieber sollte zum Ausschluss/Bestätigung einer systemischen Infektion neben einem Blutbild (Leukozyten, Thrombozyten) das CRP oder – mit einer höheren Vorhersagekraft für das Vorliegen einer Pyelonephritis – das Procalcitonin bestimmt werden.

Mikrobiologie

Kulturen

- Von einer Harnwegsinfektion kann dann gesprochen werden, wenn eine Monokultur eines Keims in der Urinkultur wächst – letztlich unabhängig von der Keimzahl.
- Wesentlich ist die Art und Weise der Uringewinnung!

- Bei Säuglingen und Kleinkindern dient der sogenannte Beutelurin nur dazu, eine Harnwegsinfektion auszuschließen.
- Gemäß der deutschen Leitlinie darf der Beutelurin nicht zur Anlage einer Urinkultur verwendet werden, da die Gefahr einer Kontamination und einer daraus resultierenden ungenügenden Abklärung bzw. nicht indizierten Therapie besteht.
- Ergibt sich im Beutelurin der Verdacht auf eine HWI (Urinstix positiv für Leukozyten und/oder Nitrit), muss ein Urin mittels einer adäquaten Methode (Clean-catch-Urin, Katheterurin oder Urin, der durch eine suprapubische Punktion gewonnen wird) gewonnen und zur Anlage einer Urinkultur verwendet werden (Abb. 220.2).

Merke:

Nur eine positive Urinkultur bestätigt die Verdachtsdiagnose auf eine Harnwegsinfektion. Der verwendete Urin muss vor dem Beginn einer antibakteriellen Therapie abgenommen worden sein!

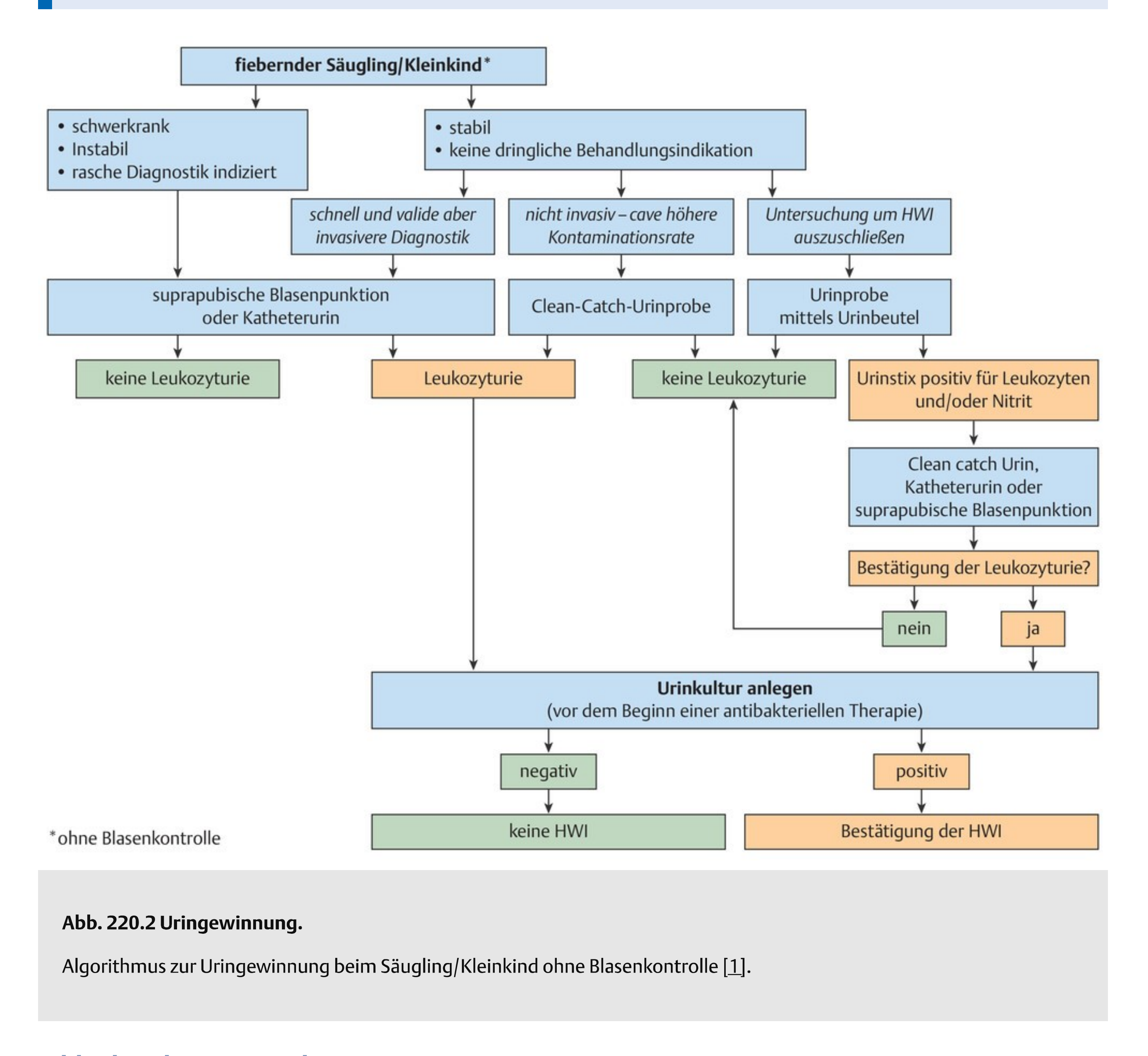


Abb. 220.2 Uringewinnung.

Algorithmus zur Uringewinnung beim Säugling/Kleinkind ohne Blasenkontrolle [1].

Bildgebende Diagnostik

- Bei einem Säugling/Kleinkind/Kind mit einer fieberhaften HWI dient der Ultraschall zum Ausschluss einer komplizierten HWI.
- Weitere bildgebende Verfahren sollten dann gezielt eingesetzt werden.

Sonografie

- Bei einer fieberhaften HWI sollte so schnell wie möglich (mindestens jedoch innerhalb der ersten 24h) mittels der Sonografie eine komplizierte HWI ausgeschlossen werden [1] [2].
- Im Rahmen der Sonografie muss eine Dilatation des oberen Harntrakts (V.a. subpelvine Stenose/obstruktiver Megaureter) ausgeschlossen werden.
- Liegt eine Dilatation des oberen Harntrakts vor, besteht ein erhöhtes Risiko für eine Urosepsis.
- Es kann sich eine Pyonephrose entwickeln, die dann einer zügigen Harnableitung mittels Nephrostomie (von den Autoren bevorzugtes Verfahren, da nur so eine Drainage suffizient beurteilt werden kann) bzw. Doppel-J-Katheter bedarf, damit der Eiter abfließen kann.

Szintigrafie

- Die statische DMSA-Clearance kann dazu dienen, eine akute Pyelonephritis aufgrund der Minderperfusion der Niere in diesem Bereich zu beweisen.
- Weiterhin ist sie die Methode der Wahl zur Beurteilung von Parenchymnarben in der Niere.

Miktionsurosonografie (MUS)

Mithilfe eines Ultraschallkontrastmittels, das über einen Blasenkatheter in die Blase eingebracht wird, kann ein Rückfluss von Urin in die Harnleiter und Nierenbecken detektiert werden.

Die MUS ist eine strahlensparende Alternative zur MCU und kann im weiteren Verlauf zum Ausschluss oder Nachweis eines vesikorenalen Refluxes verwendet werden.

Miktionszystourethrografie (MCU)

- Dies dient zum Ausschluss eines vesikoureteralen Refluxes und sollte dann eingesetzt werden, wenn ein MUS nicht möglich oder nicht sinnvoll erscheint.

CT

- Eine Low-Dose-CT ohne Kontrastmittelgabe sollte beim Verdacht auf einen Ureterstein als Ursache für die Harnstauung zum Einsatz kommen, wenn der Ultraschall nicht beweisend ist.

MRT

- Die MRT kann beim Verdacht auf einen Abszess, abszedierende Pyelonephritis, fokale Nephritis bzw. Nierenkarbunkel eingesetzt werden [1].

Instrumentelle Diagnostik

Uroflowmetrie

- Bei älteren Kindern (<5 Jahre) mit rezidivierenden Harnwegsinfektionen sollte u.a. eine Miktionsstörung mittel Flow-EMG ausgeschlossen werden.

Differenzialdiagnosen

- Bei der Diagnostik muss auf die saubere Gewinnung eines Urins zur Anlage einer Kultur geachtet werden.
- Kontaminationen können:
  - zur ungerechtfertigten Behandlung führen
  - einen echten HWI verschleiern
  - die korrekte Therapie verzögern (unter der Annahme, dass es sich um eine nicht behandlungswürdige Kontamination handelt)
- Eine mehrfach sterile Leukozyturie ± Erythrozyturie kann ein Hinweis auf eine Urogenitaltuberkulose oder einen übersehen Stein sein.

Therapie

- Ziele der adäquaten Therapie:
  - Verhinderung/Verminderung von permanenten Nierenschäden (Parenchymnarben)
  - rasche Linderung der Symptome
  - Verhinderung einer Urosepsis
- Bei der Wahl der Therapie und der Applikationsart (intravenös/oral) spielen u.a. eine Rolle:
  - Alter (>/<3 Monate)
  - komplizierende Faktoren (Harntraktfehlbildungen, Blasenentleerungsstörung usw.)
  - Zustand des Patienten
  - Compliance der Familie

Therapeutisches Vorgehen

- Bei der Auswahl des/der geeigneten Antibiotika sollten laut Leitlinie folgende Kriterien Berücksichtigung finden [1]:
    - erwartetes Erregerspektrum und dessen übliche Antibiotikaempfindlichkeit
    - individuelles Risiko des Patienten
    - Schwere und Lokalisation der Infektion
    - Alter des Kindes
    - regionale Resistenzsituation
    - individueller Bezug zu anderer geografischer Region mit unterschiedlichem regionalem Resistenzmuster
    - antiinfektive Vortherapien
    - Pharmakodynamik und orale Bioverfügbarkeit (im Fall einer oralen Therapieoption)
    - Konzentration bzw. Anreicherung im Nierenparenchym bzw. im Urin
    - erwartete Wirksamkeit der antibakteriellen Substanz
    - Risiko unerwünschter Arzneimittelwirkungen
    - Auswirkungen auf die individuelle Resistenzsituation beim Patienten
    - epidemiologische Auswirkungen des Arzneimitteleinsatzes
    - Beim therapeutischen Vorgehen hat sich der Algorithmus der EAU/ESPU-Leitlinien bewährt (Abb. 220.3) [2].

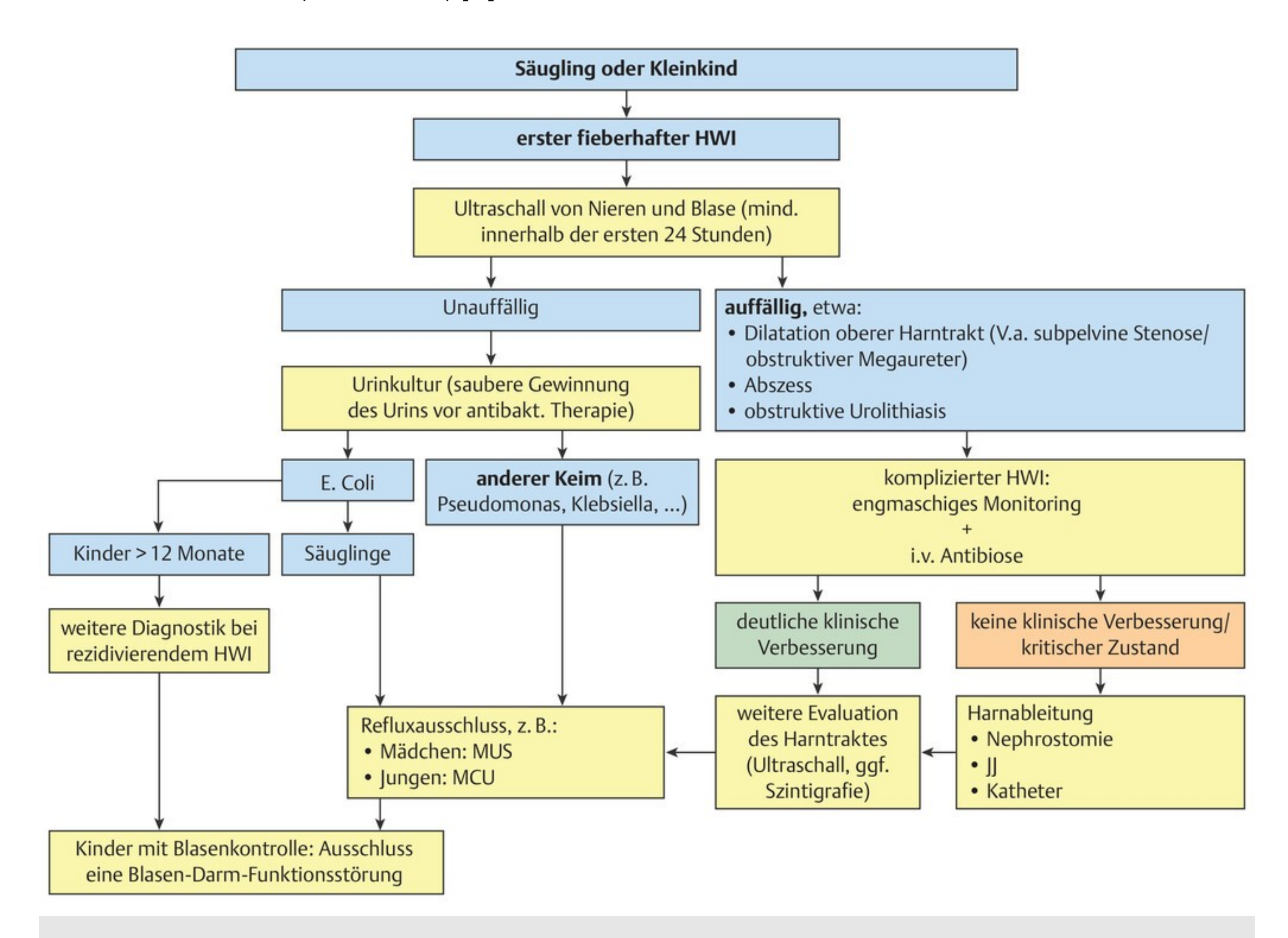


Abb. 220.3 Diagnostische Bewertung anhand von Risikofaktoren.

Algorithmus übersetzt und ergänzt nach: Quelle: 't Hoen LA, Bogaert G, Radmayr C, et al. Update of the EAU/ESPU guidelines on urinary tract infections in children [published correction appears in J Pediatr Urol. 2021 Aug;17(4):598]. J Pediatr Urol. 2021;17(2):200-207.

Pyelonephritis bei Säuglingen <3 Monate

- Aufgrund der hohen Rate an Bakteriämie/Urosepsis sollte die initiale Therapie stationär und parenteral erfolgen.
- Bewährt hat sich die Kombinationsbehandlung mit Ampicillin und einem Aminoglykosid (Tobramycin, Gentamicin) bzw. mit einem Cephalosporin der Gruppe 3 [1].
- In dieser Altersgruppe kann dann nach Entfieberung und Erhalt des Antibiogramms auf eine orale Applikation umgesetzt werden.
- Die Therapiedauer sollte mindestens 7(–14)d betragen.

Pyelonephritis bei Kindern >3 Monate

- Bei Kindern mit einer unkomplizierten Pyelonephritis und guter Compliance der Eltern ist die ausschließliche orale Therapie mit einem Cephalosporin der 3. Generation oder Amoxicillin/Clavulansäure der üblichen 2–4-tägigen intravenösen Therapie mit nachfolgender oraler Behandlung gleichwertig [1].

Nachsorge

- Im Rahmen der Nachsorge sollte – abhängig vom Alter des Patienten – auf eine gute Blasen- und Darmfunktion geachtet bzw. bei Funktionsstörungen auch therapiert werden.
- Sollte es entsprechend des Algorithmus von Abb. 220.3 sinnvoll sein, einen vesikoureteralen Reflux (VUR) auszuschließen, dann sollte dies bei Mädchen bevorzugt mittels MUS erfolgen.
- Bei Jungen sollte eher eine MCU erfolgen, da hier die Urethra besser dargestellt und eine behandlungswürdige Pathologie der Urethra ausgeschlossen werden kann.

Verlauf und Prognose

- Nach antibiogrammgerechter antibakterieller Therapie kommt es in der Regel nach kurzer Zeit zum Sistieren der Symptome und Absenken des Fiebers.
- Üblicherweise ist bei klinischem Ansprechen auf die Therapie eine neuerliche mikrobiologische Urindiagnostik nicht erforderlich.
- Bei rascher Therapie ist die Entwicklung von Nieren-Parenchymnarben sehr unwahrscheinlich.

Prävention

- Kommt es zu rezidivierenden symptomatischen Harnwegsinfektionen, dann sollte neben einer antibakteriellen Prophylaxe (z.B. mit Nitrofurantion (1mg/kg/KG), Trimethoprim (2mg/kg/KG) – auf Cefalosporine sollte jenseits des 2. Lebensmonats aufgrund der Entwicklung von multiresistenten Keimen (MRGN) verzichtet werden) auch die supportive Gabe von z.B. D-Mannose oder Phytotherapeutika sowie eine Immunisierung diskutiert werden [1].

Literatur

Quellenangaben

- [1] Gesellschaft für Pädiatrische Nephrologie und Arbeitskreis Kinder- und Jugendurologie der Deutschen Gesellschaft für Urologie. Interdisziplinäre S2k-Leitlinie: Harnwegsinfektionen im Kindesalter: Diagnostik, Therapie und Prophylaxe. Version 1, 23.08.2021. Im Internet: https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/166–004; Stand: 15.08.2023
- [2] 't Hoen LA, Bogaert G, Radmayr C et al. Update of the EAU/ESPU guidelines on urinary tract infections in children. J Pediatr Urol 2021; 17: 200–207

Wichtige Internetadressen

- deutsche und europäische Leitlinien:
  - https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/166–004
  - https://uroweb.org/guidelines/paediatric-urology
  - https://d56bochluxqnz.cloudfront.net/documents/full-guideline/EAU-Guidelines-on-Paediatric-Urology-2022.pdf

Vesikoureteraler Reflux

Tobias Nientiedt, Raimund Stein

Steckbrief

Vesikoureteraler Reflux (VUR) bezeichnet den unphysiologischen Rückfluss von Urin aus der Niere in die Harnleiter bzw. das Nierenbecken-Kelch-System (NBKS). Er ist bedingt durch eine

Störung des ureterovesikalen Übergangs und begünstigt eine Keimaszension aus der Blase in die Harnleiter bzw. das NBKS. Während er in vielen Fällen asymptomatisch bleibt und weder Diagnostik noch Therapie bedarf, kann der symptomatische Reflux bei rezidivierenden Pyelonephritiden zur Ausbildung renaler Narben bis zur Niereninsuffizienz führen. Die durch pyelonephritische Narben geschädigte Niere muss klar von der kleineren dysplastischen Niere mit assoziiertem Reflux unterschieden werden. Bei Symptomlosigkeit bedarf letztere ebenfalls keiner Diagnostik oder Therapie. Bei symptomatischem Reflux umfassen die mögliche Therapieoptionen eine Watch-and-wait-Strategie, eine kontinuierliche antibakterielle Prophylaxe sowie endoskopische und offen-chirurgische Refluxtherapien. Ziel jeglicher Therapie ist der Erhalt der Nierenfunktion durch Vermeidung von Pyelonephritiden.

Synonyme

- vesikoureteraler Reflux
- vesikorenaler Reflux
- vesikoureterorenaler Reflux
- VUR
- Reflux

Keywords

- primärer vesikoureteraler Reflux
- sekundärer vesikoureteraler Reflux
- Harnwegsinfektion
- Pyelonephritis

Definition

Beim primären vesikoureterorenalen Reflux handelt es sich um eine Entwicklungsstörung/-verzögerung des ureterovesikalen Verschlussmechanismus. Beim sekundären vesikoureterorenalen Reflux kommt es durch anatomische oder funktionelle Störung der Blasenentleerung zu einer Erhöhung des Blasenauslasswiderstands mit erhöhten intravesikalen Drücken. Bei beiden Störungen kann es zu einem unphysiologischen Rückfluss von Urin aus der Blase in die Harnleiter bzw. das NBKS kommen.

Epidemiologie

Häufigkeit

- Die Häufigkeit des vesikoureterorenalen Refluxes liegt bei gesunden Säuglingen und Kleinkindern zwischen 0,4 und 1,8% [9].
- Bei Kindern, bei denen sich bereits pränatal eine Erweiterung des NBKS zeigte, lies sich in einem anschließenden Screening bei ca. 16% ein VUR detektieren.
- Bei Geschwistern von Kindern, die an einem VUR erkrankt sind, zeigte sich bei 27,4% ebenfalls ein VUR, bei Kindern von Eltern mit VUR steigt die Inzidenz auf 35,7% [7].
- Bei Kindern mit fieberhaften Harnwegsinfektionen findet sich je nach Alter bei 30–50% ein VUR.

Altersgipfel

- Der vesikoureterorenale Reflux betrifft vor allem kleine Kinder.
- Mit zunehmendem Lebensalter kommt es zu einer Maturation des Refluxes, sodass viele Patienten keiner Behandlung bedürfen.
- Die Maturation des VUR hängt ab vom Alter bei der Vorstellung, dem Geschlecht, dem Grad des VUR, der Art der klinischen Präsentation sowie dem Vorhandensein anatomischer Besonderheiten [2].
- Eine schnellere Maturation des VUR ist wahrscheinlicher bei:
  - einem Alter von weniger als einem Jahr bei der Diagnosestellung
  - einem niedrigeren Grad des Refluxes (Grad I–III)

    - asymptomatischen Kindern, die aufgrund einer pränatalen Hydronephrose oder eines Geschwisterkindes mit Reflux im Rahmen eines Screenings diagnostiziert wurden

Geschlechtsverteilung

- Im 1. Lebensjahr ist das Verhältnis von Mädchen zu Jungen 1,2–1,6:1.
- Nach dem 1. Lebensjahr sind die Mädchen deutlich häufiger betroffen (Verhältnis Mädchen zu Jungen 4–5:1).
- Betrachtet man nur die Kinder, die eine fieberhaften Harnwegsinfektion hatten, so lässt sich bei Jungen häufiger ein VUR nachweisen (29% bei Jungen vs. 14% bei Mädchen); zudem haben Jungen häufiger einen höhergradigen VUR [2].

Prädisponierende Faktoren

- Für das Auftreten eines VUR gibt es eine starke genetische Prädisposition.
    - Geschwister von Refluxpatienten haben in 27,4% der Fälle ebenfalls einen VUR, bei eineiigen Zwillingen sind 80–100% der Geschwisterkinder betroffen.
    - Bei Kindern von betroffenen Eltern lässt sich je nach Studienlage bei 21,2–61,4% ebenfalls ein Reflux nachweisen [7].
- Im Fall einer pränatal diagnostizierten NBKS-Dilatation zeigt sich bei ca. 16% ein VUR.
    - Weitere prädisponierende Faktoren sind multizystische Nieren, kontralaterale Nierenagenesien sowie Doppelnieren.
    - Bei Jungen mit Urethralklappen besteht in bis zu 60% der Fälle ein VUR.
- Neben einer genetischen Prädisposition sowie anatomischen Faktoren gibt es eine hohe Ko-Prävalenz zwischen Störungen der Blasenentleerung (Sphinkter-Detrusor-Dyskoordination, Dranginkontinenz, Miktionsaufschub) und VUR. Hierbei handelt es sich dann in der Regel um einen sekundären Reflux.

Ätiologie und Pathogenese

- Im Normalfall besteht ein schlitzförmiges, konisches Harnleiterostium mit einem schrägen Verlauf des einmündenden Ureters und einem langen intramuralen Verlauf des Ureters durch die Blasenwand.
- Bei Füllung der Blase kommt es zu einer Kompression des Ureters gegen die trigonale Blasenmuskulatur und damit zu einem passiven Refluxschutz (Abb. 221.1).
- Zusätzlich transportieren peristaltische Kontraktionen des Ureters den Harn aktiv zur Blase und es kommt bei zunehmender Blasenfüllung zu einer Einengung des Harnleiterostiums durch scherengitterartig angeordnete Fasern, die einen aktiven Refluxschutz darstellen [2].
- Ein kurzer intramuraler Tunnel des einmündenen Harnleiters, ein fehlendes trigonales Widerlager sowie eine gestörte strukturelle Verankerung des terminalen Ureters im Trigonum begünstigen das Auftreten eines VUR (Abb. 221.1a) [2].
- Dies kann bedingt sein durch
    - durch eine dystope Anlage der Ureterknospe während der Embryogenese
    - anatomische Besonderheiten, wie ein paraureterales Divertikel (Hutch-Divertikel)
    - erhöhten intravesikalen Druck, z.B. bei neurogener oder nicht neurogener Blasenentleerungsstörung (sekundär)
- Aufgrund der subvesikalen Obstruktion kommt es beim sekundären VUR zu einer Hypertrophie der Detrusor- und trigonalen Muskulatur.
    - Dies führt zu einem Verlust der Verankerung des Ureterostiums im Trigonum mit einer konsekutiven Verkürzung des intramuralen Uretersegments.
    - Andere Gründe für einen sekundären VUR können iatrogene (z.B. Ureterozelenschlitzung oder transurethrale Resektion in der Blase) oder entzündliche Schädigungen (z.B. durch Tuberkulose) des vesikoureteralen Verschlussmechanismus sein.
- Durch eine Aszension von Bakterien in das NBKS und über refluxive Nierenpapillen in das

Nierenparenchym kommt es zum Auftreten von Pyelonephritiden und konsekutiver Ausbildung von Parenchymnarben [2] [2].

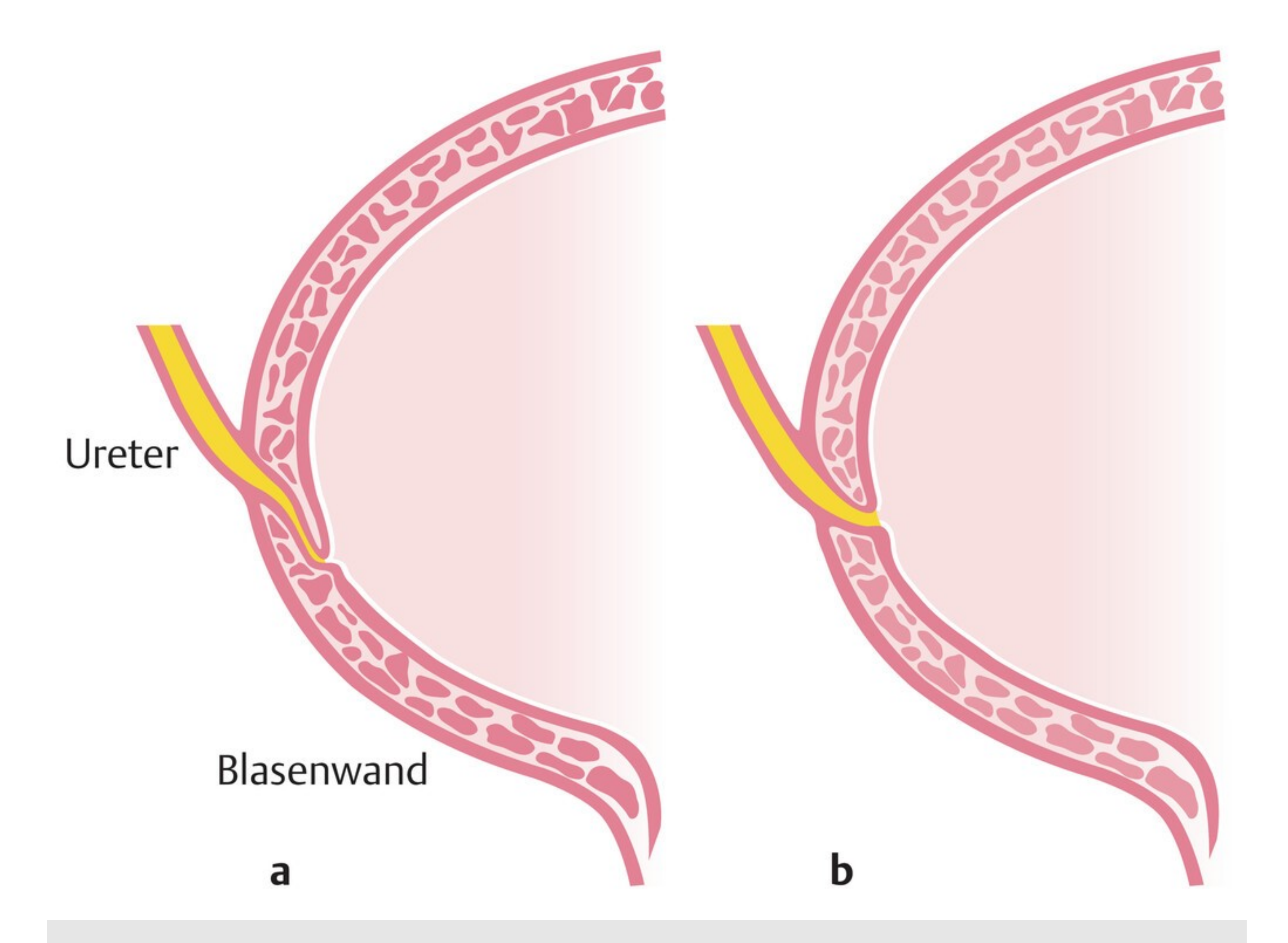


Abb. 221.1 Verlauf des Ureters durch die Blasenwand.

a Normaler Verlauf des Harnleiters durch die Blasenwand. Ein langsstreckiger, schräger Verlauf des Harnleiters durch die Blasenwand sowie ein schlitzförmiges Ostium bieten einen passiven Refluxschutz.

b Ein kurzer intramuraler Verlauf des einmündenen Ureters begünstigt das Auftreten eines VUR.

Klassifikation und Risikostratifizierung

- Der VUR wird nach der International Reflux Study in Children in Anlehnung an die Einteilung nach Heikel-Pakkulainen in 5 Grade eingeteilt [2] [2].
  - I: Reflux erreicht das Nierenbecken nicht
  - II: Reflux erreicht das Nierenbecken, keine Dilatation des NBKS, Fornices normal geformt
  - III: leichte bis mäßige Erweiterung des Ureters sowie des NBKS, Fornices normal oder leicht verplumpt
  - IV: mäßige Erweiterung des Ureters sowie des NBKS, Fornices verplumt
  - V: starke Erweiterung des Ureters mit Kinking und starke Erweiterung des NBKS
- Neben der Einteilung des VUR nach der Ausprägung kann er auch nach der Ätiologie in einen primären und einen sekundären Reflux eingeteilt werden.
  - Beim primären VUR handelt es sich um einen angeborenen insuffizienten Verschlussmechanismus des vesikoureteralen Übergangs.
  - Der sekundäre VUR ist durch ein funktionelles oder mechanisches subvesikales Abflusshindernis bedingt.

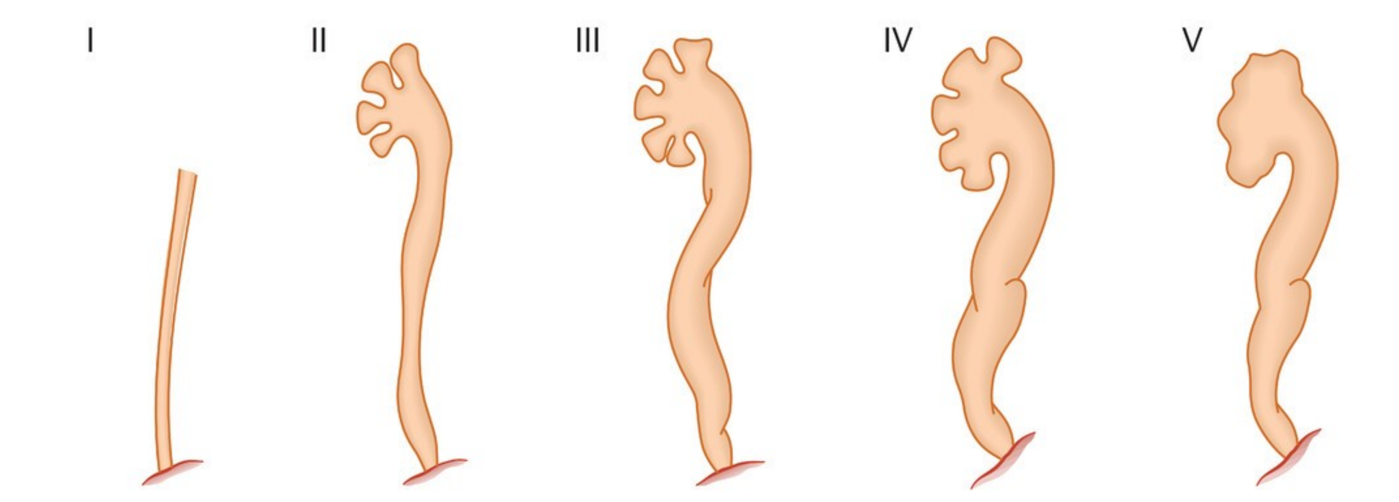


Abb. 221.2 Klassifikation des Refluxes.

Internationale Klassifikation des VUR im Miktionszystourethrogramm: Die Graduierung reicht von Refluxgrad I (Kontrastierung des Ureters) bis zu Refluxgrad V (ausgeprägte Dilatation des Harnleiters und Verplumpung des Nierenbecken-Kelch-Systems).

Symptomatik

- Die Inzidenz des VUR liegt bei Säuglingen bei etwa 1% [9].
- Bei einem Großteil bleibt der VUR jedoch asymptomatisch und hat damit keinerlei Relevanz.
- In der Regel sollte der VUR erst im Rahmen der Diagnostik nach einer eindeutigen fieberhaften Harnwegsinfektion diagnostiziert werden.
- Etwa 3–5% der Mädchen und 1–2% der Jungen erkranken während der Kindheit an einer fieberhaften Harnwegsinfektion. Bei etwa 30–50% davon findet sich in der nachfolgenden Diagnostik ein VUR, der dann als symptomatisch zu klassifizieren ist.
- Gelegentlich wird ein sekundärer VUR im Rahmen der weiterführenden Untersuchung festgestellt, z.B. bei Urethralklappen oder einer neurogenen Blasenentleerungsstörung.

Diagnostik

Diagnostisches Vorgehen

- Die Durchführung einer Refluxdiagnostik – entweder einer Miktionszystourethrografie (MCU) oder einer kontrastmittelverstärkten Miktionsurosonografie (MUS) als strahlensparende Alternative – wird nach der ersten nachgewiesenen fieberhaften Harnwegsinfektion empfohlen, abhängig u.a. vom Geschlecht und Alter des Kindes, dem Keim, der Schwere der Infektion [3] [2].
- Dem kann sich eine DMSA-Szintigrafie zum Nachweis oder Ausschluss von Parenchymnarben anschließen.
  - Alternativ kann auch eine initiale DMSA-Szintigrafie bei einer fieberhaften Harnwegsinfektion erfolgen („top-down-approach“).
  - Zeigt sich dabei keine relevante Nierenbeteiligung, kann auf ein MUS/MCU verzichtet werden [2].
- Ein Screening von asymptomatischen Geschwistern von Kindern mit Reflux wurde kontrovers diskutiert.
  - Während einige Autoren eine frühe Identifikation von Kindern mit einem Reflux empfehlen, um die Ausbildung von Parenchymnarben zu vermeiden, wird von anderen Medizinern eine Überbehandlung asymptomatischer Kinder befürchtet.
  - In der aktuellen Leitlinie wird ein generelles Screening von Kindern bzw. Geschwistern Betroffener ausdrücklich nicht empfohlen [3].
- Zu der Basisdiagnostik bei V.a. VUR gehören:
  - eine ausführliche Anamnese mit einem Schwerpunkt auf Symptomen einer Blasenfunktionsstörung sowie Harnwegsinfektionen
  - eine körperliche Untersuchung inklusive der Untersuchung des äußeren Genitales (z.B. Labiensynechie/Phimose), Messung des Blutdrucks

    - eine Urinuntersuchung (Urinstix, z.B. Ausschluss einer Proteinurie, Mikrohämaturie)
    - eine sonografische Untersuchung von Blase (Restharn) und Nieren
- Bei beidseitigen Auffälligkeiten des Nierenparenchyms sollte außerdem die Bestimmung des Serumkreatinins erfolgen.

Anamnese

- Neben der allgemeinen pädiatrischen Anamnese sollten insbesondere das Auftreten und die Häufigkeit von febrilen und afebrilen Harnwegsinfektionen erfragt werden.
- Es besteht außerdem eine hohe Ko-Prävalenz von VUR und Blasenfunktionsstörungen, bzw. Obstipation.
- Daher sollen Hinweise auf Blasen- bzw. Darmfunktionsstörung wie eine Dranginkontinenz oder ein Miktionsaufschub erfragt und bei älteren Kindern mittels Stuhl-, bzw. Trink- und Miktionstagebuch überprüft werden.

Körperliche Untersuchung

- Die allgemeine körperliche Untersuchung sollte eine behutsame Untersuchung des äußeren Genitales beinhalten.
- Eine Untersuchung des Rückens bzw. Steißbeins kann z.B. bei einer auffälligen Behaarung, atypischer Pigmentierung oder einem Hämangiom einen Hinweis auf eine dysrahische Störung als Ursache für eine Blasenentleerungsstörung und einen sekundären Reflux liefern.
- Zum Ausschluss eines renal bedingten Hypertonus sollte außerdem eine Messung des Blutdrucks erfolgen.

Labor

- Bei V.a. eine Nierenfunktionseinschränkung, insbesondere bei beidseitigen Auffälligkeiten des Nierenparenchyms, sollte eine Bestimmung des Serumkreatinins erfolgen.
- Alternativ kann auch die Messung des körpereigenen Proteins Cystatin C erfolgen.
    - Die Konzentration von Cystatin C hängt überwiegend von der glomerulären Filtrationsleistung ab.
    - Es besitzt eine größere diagnostische Sensitivität als das Serumkreatinin, ist nicht von der Muskelmasse abhängig und kann bereits moderate Einschränkungen der GFR im Bereich zwischen 40–80ml/min detektieren.
- Eine Teststreifenuntersuchung des Urins kann eine Proteinurie und oder renale Mikrohämaturie als Zeichen einer renalen Schädigung nachweisen.

Mikrobiologie

- Zum Ausschluss einer akuten Harnwegsinfektion ist die Urinuntersuchung mittels Teststreifen ein schnelles, einfaches und günstiges Verfahren.
- Der Nachweis von Leukozyten mittels Granulozyten-Esterasen, Nitrit als Hinweis auf nitritbildende Bakterien (E. coli, Klebsiellen) oder Blut weisen auf eine mögliche Entzündung hin.
- Im Fall eines auffälligen Teststreifens muss die Anlage einer Urinkultur mit Resistenztestung zum Ausschluss bzw. Bestätigung einer Harnwegsinfektion erfolgen.
- Eine Harnwegsinfektion mit anderen Bakterien als E. coli („Non-E.-coli-Infektion“) kann dabei hinweisend auf einen VUR sein [2].

Bildgebende Diagnostik

- Die Sonografie von Nieren und Blase, die MCU sowie die DMSA-Szintigrafie (Abb. 221.3) sind die häufigsten bildgebenden Verfahren beim VUR.
- Die MCU kann dabei heutzutage in vielen Fällen durch eine kontrastmittelverstärkte MUS als strahlensparendes Verfahren ersetzt werden.
- Alternativ kann auch eine ^{99m}Tc-MAG-3-Zystografie zum Refluxnachweis erfolgen.
- Bei allen Methoden zur Refluxdiagnostik sollte durch mehrfache Bildakquisition auch ein intermittierender Reflux erkannt werden.

- Dabei ist zu berücksichtigen, dass auch ein negatives Ergebnis einen Reflux nicht zu 100% ausschließen kann und die Klassifikation des Refluxes untersucher- und methodenabhängig deutlich schwanken kann.

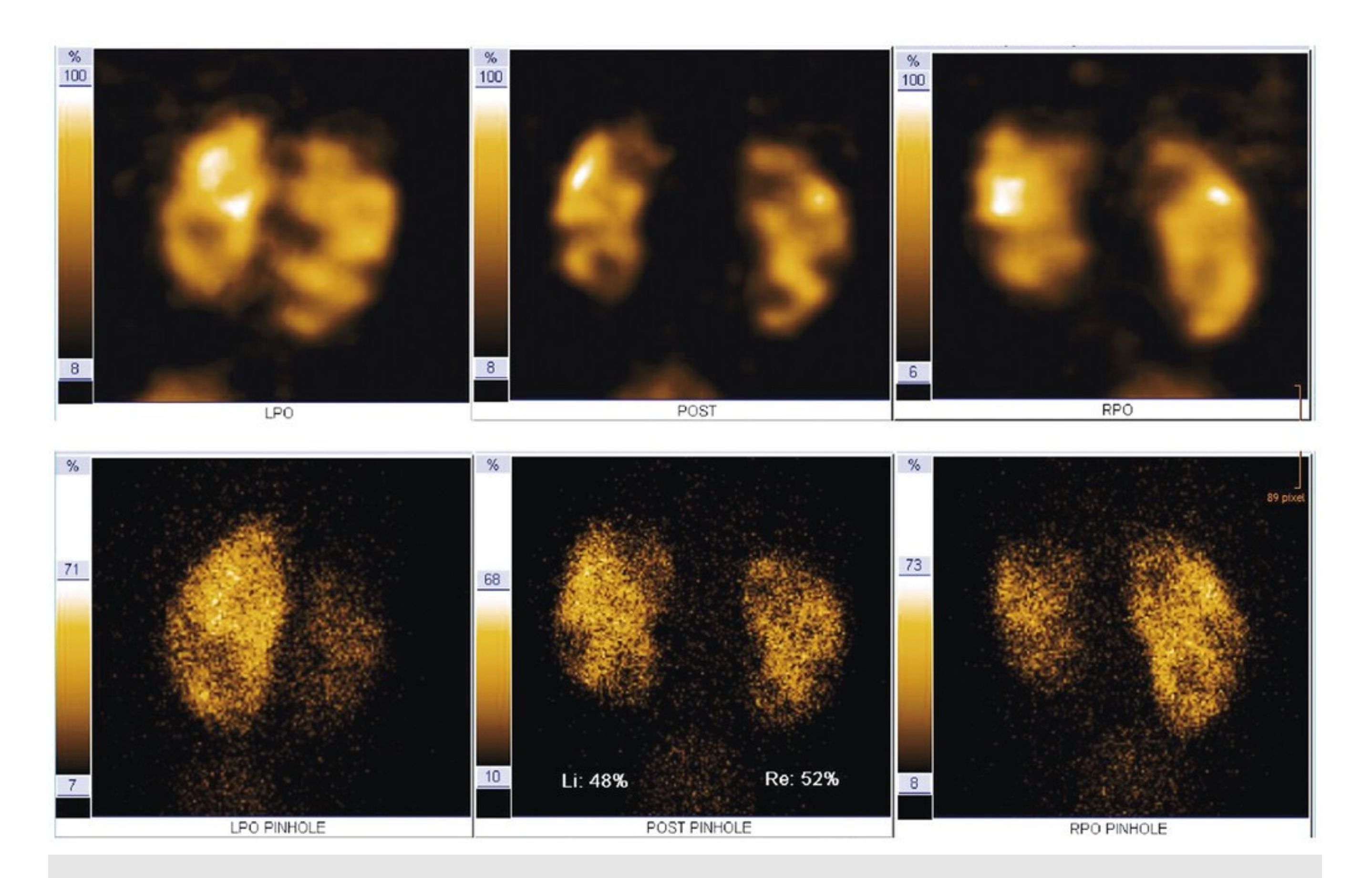


Abb. 221.3 DMSA-Szintigrafie.

3-jähriger Junge, bekannter VUR Grad III rechts, Grad II links, Z.n. einem febrilen Harnwegsinfekt. Ausgeglichene Seitenfunktion (links/rechts 48/52%), diffuse postpyelonephritische Veränderungen an beiden Nieren (verminderte/fehlende Nuklidaufnahme im Parenchym). VUR: vesikoureteraler Reflux.

(Quelle: Oswald J, Strasser C, Westenfelder M. DMSA-Szintigrafie. In: Jocham D, Miller K, Burger M, Schrader M, Hrsg. Praxis der Urologie. 4., vollständig überarbeitete Auflage. Stuttgart: Thieme; 2020.)

(Quelle: Oswald J, Strasser C, Westenfelder M. DMSA-Szintigrafie. In: Jocham D, Miller K, Burger M, Schrader M, Hrsg. Praxis der Urologie. 4., vollständig überarbeitete Auflage. Stuttgart: Thieme; 2020.)

Sonografie

- Die Sonografie von Nieren und Blase ist ein einfaches, kostengünstiges und nicht invasives Verfahren und steht in der Regel bei Harnwegsinfektionen und V.a. VUR an erster Stelle der bildgebenden Verfahren.
- Die Empfehlungen der DEGUM zur Standarddokumentation der Sonografie des kindlichen Harntrakts [2] können bei der Sonografie als Orientierung dienen.
  - Es sollten Form, Lage, Größe und Parenchymstruktur der Niere beurteilt werden.
  - Eine Verdickung des Pyelons [2], ein prävesikal erweiterter Ureter oder eine Dilatation des Nierenbeckens, insbesondere wenn sie bei gefüllter Blase ausgeprägter ist als bei leerer Blase, können auf einen VUR hinweisen.
  - Darüber hinaus können umschriebene Einziehungen des Nierenparenchyms oder eine vermindertes Nierenvolumen auf Parenchymnarben bzw. eine Refluxnephropathie hindeuten.
- Bei der Refluxprüfung durch Ultraschall/ MUS wird über einen transurethral oder suprapubisch eingebrachten Blasenkatheter ein Ultraschallkontrastmittel in die Blase instilliert.
  - Mittels Sonografie kann ein Reflux des Kontrastmittels in die Harnleiter bzw. Nierenbecken detektiert werden.
  - Die MUS ist ein strahlensparendes Verfahren mit einer vergleichbaren Sensitivität wie die MCU [2] [2].
- In der Hand erfahrener Untersucher kann mittels kontrastmittelverstärkten Ultraschalls ebenfalls eine Urethralklappe detektiert werden [2].

Röntgen

- Bei fieberhaften Harnwegsinfektionen war die Miktionszystourethrografie (MCU) lange

Zeit der Goldstandard in der Diagnostik des VUR.

- Über einen transurethralen oder suprapubischen Blasenkatheter wird die Harnblase mit einem Röntgenkontrastmittel gefüllt.
- Unter Röntgendurchleuchtung kann ein Rückfluss von Urin in die Harnleiter oder das Nierenbecken detektiert werden.
- Neben einer Darstellung des vesikoureterorenalen Refluxes erlaubt die MCU auch eine anatomische und funktionelle Beurteilung von Blase und posteriorer Harnröhre sowie eine Bestimmung des Restharns (Trabekulierung der Blase oder Pseudodivertikel, Erweiterung der posterioren Harnröhre als Hinweis auf eine Urethralklappe).
- Bei der Diagnostik des vesikoureterorenalen Refluxes kann die Refluxprüfung mittels kontrastverstärkten Ultraschalls (MUS, s. Abb. 221.4) eine MCU ersetzen.

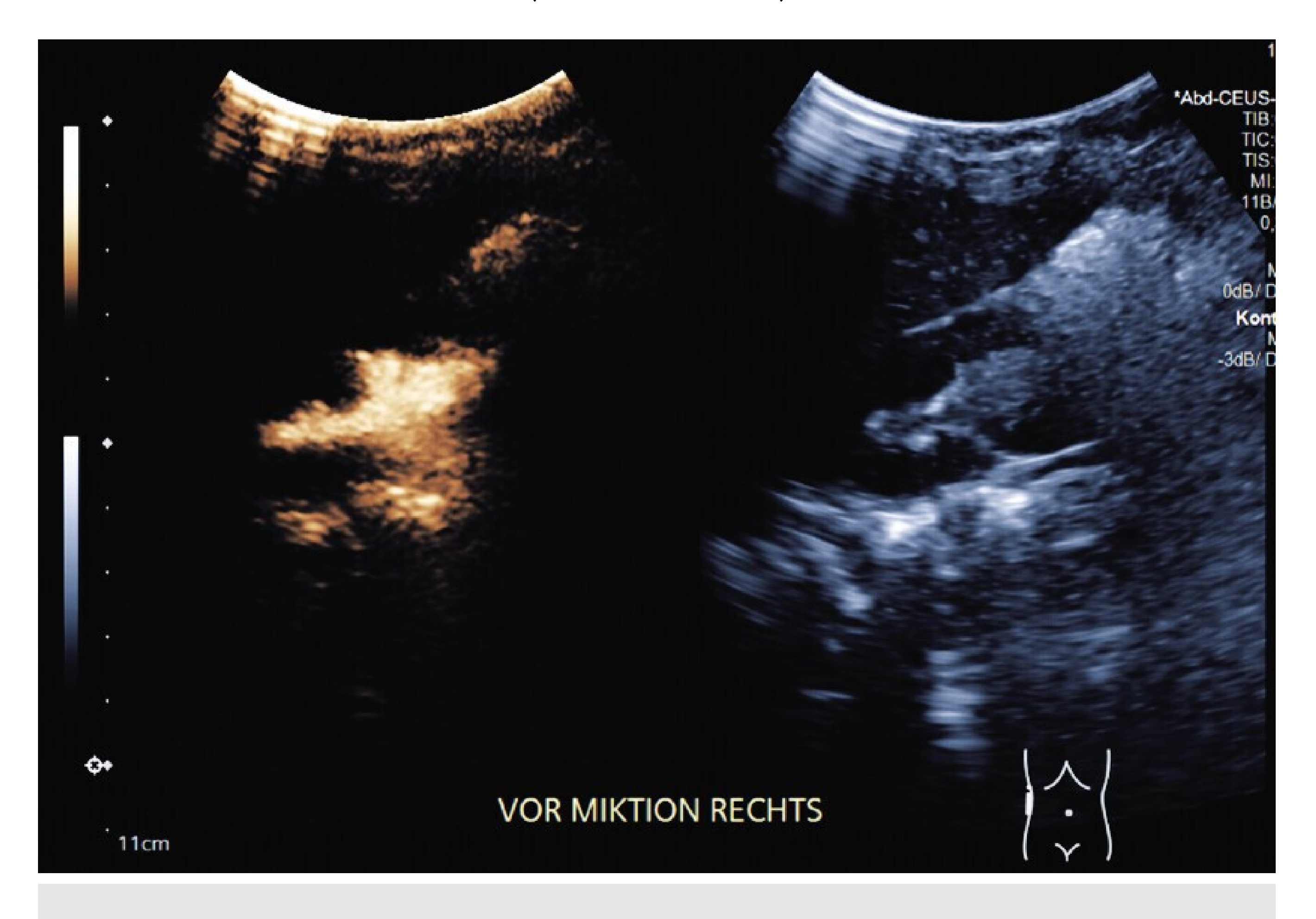


Abb. 221.4 Miktionsurosonografie.

MUS bei einem 3 Jahre alten Mädchen mit einem nicht dilatierten symptomatischen Reflux in die rechte Niere (Kontrastmittel im nicht dilatierten Nierenbecken).

MRT

- In der Diagnostik des VUR spielt die MRT aktuell keine Rolle.
- Eine funktionelle MR-Urografie kann ggf. bei besonderen anatomischen Auffälligkeiten wie ektop mündenden Ureteren bei Doppelnieren hilfreich sein.
- Mittels einer MRT können ebenfalls Nierennarben detektiert sowie die seitengetrennte Funktion bestimmt werden [3].
- Bei V.a. eine neurogene Blasenentleerungsstörung kann die MRT der Wirbelsäule Hinweise auf eine dysraphische Störung oder andere ursächliche spinale Auffälligkeiten liefern.

Szintigrafie

- Die statische DMSA-Szintigrafie zur Detektion von Perfusions- und Funktionsausfällen im Nierenparenchym ist nach wie vor der Goldstandard zur Detektion von Parenchymnarben.
- Die dynamische ^{99m}Tc-MAG-3-Nierenszintigrafie kann zur Untersuchung der Abflussverhältnisse, z.B. bei V.a. eine sekundäre subpelvine Stenose oder einen obstruktiv-reflexiven Megaureter zum Einsatz kommen, hat jedoch bei der reinen Refluxdiagnostik keinen Stellenwert.

DMSA-Szintigrafie

- Bei der ^{99m}Tc-DMSA-Szintigrafie („succinic acid“) handelt es sich um eine statische Szintigrafie zum Nachweis von Parenchymnarben sowie zur Bestimmung der

seitengetrennten Nierenfunktion.

- Darüber hinaus kann die DMSA-Szintigrafie sehr empfindlich sowohl akute als auch chronisch-entzündliche Veränderungen im Nierenparenchym nachweisen („top-down-approach“).
- Wird die Untersuchung zeitnah nach einer Pyelonephritis durchgeführt, so sind reversible Perfusionsstörungen nach einer Entzündung nicht von bleibenden Parenchymnarben zu unterscheiden. Zur Detektion von Parenchymnarben wird daher die Durchführung etwa 6 Monate nach Pyelonephritis empfohlen.
- Nach intravenöser Injektion des Radiopharmakons reichert sich der Tracer in den tubulären Zellen der Niere an.
  - Die Aufnahmen werden etwa 2–3h nach Injektion gemacht.
  - Es werden die Zahl, Größe und Lokalisation von Parenchymanteilen mit verminderter oder fehlender Aktivität des Tracers beurteilt.
  - Die effektive Dosis der Untersuchung beträgt etwa 1mSv.
- Einige Autoren empfehlen die primäre Durchführung einer DMSA-Szintigrafie vor einer etwaigen Refluxdiagnostik („Top-down-Strategie“).
  - Bei einer unauffälligen DMSA-Szintigrafie kann so einem Großteil der Kinder eine invasivere Refluxdiagnostik mittels MCU/MUS erspart werden.
  - Demgegenüber stehen die höheren Kosten der primären DMSA-Szintigrafie sowie die Strahlenbelastung durch das Radiopharmakon.

Radionukleotid-Zystografie

- Analog zur MCU oder MUS wird bei der direkten MAG-3-Zystografie über einen transurethral oder suprapubisch eingebrachten Blasenkatheter ^{99m}Tc-Mercapto-acetyltriglycin in die Blase instilliert.
- Mittels einer Gammakamera kann ein Reflux des Radionukleotids in die Ureteren oder Nierenbecken visualisiert werden.
- Bei der indirekten Radionukleotid-Zystografie kann im Anschluss an eine MAG-3-Nierensequenz-Szintigrafie eine zusätzliche Aufnahme unter Miktion erfolgen.
- Kommt es hierbei unter der Miktion zu einem Anstieg der Aktivität im Nierenbecken, weist dies auf einen VUR hin.
- Bedeutender Nachteil der Methode ist, dass im Gegensatz zur direkten MAG-3-Zystografie und der MCU/MUS nicht die Füllungsphase, sondern nur die Miktionsphase beurteilt werden kann.
- Dies führt zu einer signifikant hohen Zahl an falsch negativen Befunden [2] und wird deshalb nicht empfohlen.

MAG-3-Nierensequenz-Szintigrafie

- Bei V.a. eine signifikante sekundäre subpelvine Stenose oder einen POM sollte eine Nierenfunktionsszintigrafie durchgeführt werden, um ein relevantes Abflusshindernis zu erkennen.
- In Deutschland wird hauptsächlich ^{99m}Tc-MAG-3 eingesetzt.
- Die MAG-3-Nierenfunktionsszintigrafie ermöglicht die nicht invasive Beurteilung der renalen Durchblutung, der seitengetrennten Nierenfunktion sowie der Abflussverhältnisse aus dem Nierenbecken-Kelch-Systems.
- Bei V.a. eine Harnabflussstörungen zur funktionellen Beurteilung einer Obstruktion wird in der Regel eine Diurese-Renografie durchgeführt, bei der im Fall eines unzureichenden Abflusses des Tracers aus dem Nierenbecken 20min nach Untersuchungsbeginn Furosemid gegeben wird (Säuglinge/Kleinkinder bis zum Alter von 1 Jahr: 1,0mg/kg Körpergewicht, 1–16 Jahre: 0,5mg/kg Körpergewicht) [10].

Instrumentelle Diagnostik

Ureterozystoskopie

- Bei der Primärdiagnostik des VUR spielt die Ureterozystoskopie keine Rolle.
- Besteht im Rahmen eines VUR der V.a. eine Urethralklappe sollte die Ureterozystoskopie zum Ausschluss bzw. zur Therapie (Klappeninzision) durchgeführt werden.
- Im Rahmen einer endoskopischen Refluxtherapie kann die Konfiguration der Harnleiterostien sowie die Länge und Beschaffenheit des intramuralen Ureterverlaufs beurteilt werden.
- Zusätzlich kann die „Aufspülbarkeit" des Ureterostiums (Hydrodistension) mit dem Zystoskop beurteilt werden (H0 – keine Hydrodistension, H1 – offene Uretermündung, aber kein Einblick in den Ureter, H2 – Ureterlumen sichtbar, H3 – extravesikaler Ureter erkennbar).
- Kann bei klinisch hochgradigem Verdacht auf einen VUR mit rezidivierenden Pyelonephritiden mittels konventioneller Refluxdiagnostik (MCU/MUS) kein VUR nachgewiesen werden, kann ein einigen Fällen mit der PIC-Zystografie (PIC: „positioned instillation of contrast") ein Reflux dargestellt und in der gleichen Narkose therapiert werden. Hierzu wird während der Zystoskopie versucht, das Ostium mit einem kontrastmittelhaltigem Spülstrahl aufzuspülen und den Reflux in der Röntgendurchleuchtung zu visualisieren [2].

Uroflowmetrie

- Bei rezidivierenden Harnwegsinfektionen und dem Verdacht auf eine Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie sollte bei entsprechend alten Kindern eine Uroflowmetrie mit Beckenboden-EMG inkl. Bestimmung des Restharns erfolgen, um die Blasenfunktionsstörung auszuschließen bzw. zu bestätigen.
- Idealerweise erfolgen hier mehrere Untersuchungen.

(Video-)Urodynamik

- Beim sekundären VUR aufgrund einer neurogenen Blasenfunktionsstörung bzw. bei einer ausgeprägten Blasenentleerungsstörung bei Z.n. Urethralklappe können mittels einer (Video-)Urodynamik die Klassifikation der Störung und ggf. eine Optimierung der Therapie erfolgen.

Differenzialdiagnosen

- s. Tab. 221.1

Tab. 221.1 Differenzialdiagnosen des VUR.

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz)	Häufigkeit der Differenzialdiagnose im Hinblick auf das Krankheitsbild (häufig, gelegentlich, selten)	wesentliche diagnostisch richtungsweisende Anamnese, Untersuchung und/ oder Befunde	Sicherung der Diagnose
obstruktiv, refluxiver Megaureter	selten	sonografisch nachweißbarer Ureter >7mm prävesikal	erweiterter Ureter in der Sonografie, Abflusshindernis/ Verzögerung in der MAG-3-Szintigrafie
Infektion der Niere ohne Nachweis eines VUR	selten	meist Nierenkarbunkel (kortikale Abszesse) durch hämatogene Streuung, häufigster Erreger Staphylococcus aureus	MCU/MUS zum Nachweis oder Ausschluss eines VUR
Megazystis-Megaureter-Syndrom	sehr selten	großvolumige, dünnwandige Harnblase, erweiterter Harnleiter, hochgradiger Reflux, pendelndes Urinvolumen zwischen Harnleiter und Blase	nach Entlastung der Blase sonografisch rückläufige Erweiterung des oberen Harntrakts

Therapie

Therapeutisches Vorgehen

- Ziel jeglicher Therapie ist der Erhalt der Nierenfunktion durch die Reduktion/Verhinderung

von febrilen Harnwegsinfektionen und konsekutiven neuen pyelonephritischen Parenchymnarben.

- Das therapeutische Vorgehen ist dabei abhängig von:
  - der Ursache
  - dem Grad des Refluxes
  - der Anzahl und Schwere von Pyelonephritiden
  - dem Alter bei Diagnosestellung
  - dem Geschlecht
  - dem Vorhandensein anatomischer Besonderheiten wie Doppelnieren, Ureterozelen oder Megaureteren
  - dem Nachweis oder Ausschluss pyelonephritischer Parenchymnarben
  - der Präferenz der Eltern und des Therapeuten
- Die therapeutische Bandbreite reicht von „watch and wait" über die antibakterielle Langzeitprophylaxe, die endoskopische Refluxtherapie bis hin zu den offen-chirurgischen Verfahren.
- Die Therapie des sekundären VUR besteht in der Regel in der Therapie der Blasenentleerungsstörung bzw. der Ursache des sekundären Refluxes (z.B. Inzision von Urethralklappen).

Allgemeine Maßnahmen

- Es gibt zahlreiche allgemeine Maßnahmen, mit denen sich das Risiko für das Auftreten von rezidivierenden Harnwegsinfektionen senken lässt.
- Diese überschneiden sich teilweise mit den Maßnahmen der „Urotherapie".
- Dazu gehören bei rezidivierenden Harnwegsinfektionen und VUR insbesondere [1]:
  - Optimierung von Trink- und Miktionsverhalten
  - Anleitung zur richtigen Blasenentleerung
  - Optimierung des Stuhlgangs und Behandlung der Obstipation
  - Anleitung zur Genitalhygiene, insbesondere nach dem Stuhlgang
  - Lokalbehandlung einer „physiologischen Phimose" bei Jungen durch topische Steroide oder ggf. Zirkumzision
  - Lokalbehandlung einer Labiensynechie bei Mädchen mit einer östrogenhaltigen Vaginalcreme
  - Gabe von Cranberry-Produkten, D-Mannose, Probiotika, Vitamin A und E, Impfungen gegen Escherichia coli

Konservative Therapie

- Basis der konservativen Therapie des primären VUR ist die Möglichkeit einer spontanen Maturation.
  - Das Potenzial ist höher, je jünger das Kind ist und je geringer der Reflux ausgeprägt ist.
  - Bei VUR der Grade I und II liegt die Rückbildung bei fast 80% und bei VUR der Grade III–V bei 30–50% innerhalb von 4–5 Jahren.
  - Daher wird in der Regel im ersten Lebensjahr ein konservatives Vorgehen empfohlen.
- Die konservative Therapie umfasst das alleinige „watch and wait" sowie eine antibakterielle Prophylaxe. Dabei ist die Erkenntnis wichtig, dass der Reflux ohne pyelonephritische Narben nicht der Nierenfunktion schadet und eine frühzeitige antibakterielle Therapie im Fall einer Pyelonephritis das Risiko des Auftretens neuer pyelonephritischer Narben deutlich verringert [2].
- Insbesondere im ersten Lebensjahr wird unabhängig vom Grad des Refluxes aufgrund eines höheren Risikos für die Entstehung pyelonephritischer Narben eher die antibakterielle Prophylaxe empfohlen [2].

    - Dazu kommen in Deutschland in den ersten Lebenswochen insbesondere Cefaclor (10mg/kg), ab dem 3. Lebensmonat Nitrofurantoin (1 mg/kg KG) und Trimethoprim (2 mg/kg KG) zur Anwendung.
    - Zu beachten ist dabei, dass E. coli je nach lokaler Resistenzlage bei bis zu 30% eine Resistenz gegen Trimethoprim aufweist.
    - Nitrofurantoin zeigt einen geringen Einfluss auf die intestinale und periurethrale Flora und eine günstigere Resistenzlage.
    - Aufgrund von Verdachtsfällen über Lungenfibrosen und Leberschädigungen bei Erwachsenen wird empfohlen die Anwendungsdauer auf 6 Monate zu beschränken.
    - Cefalosporine wie Cefaclor sollten aufgrund der möglichen Resistenzentwicklung zur antibakteriellen Dauerprophylaxe möglichst nicht zur Anwendung kommen.
- In zahlreichen Studien konnte eine Reduktion fieberhafter Harnwegsinfektionen durch eine antibakterielle Prophylaxe gezeigt werden [2] [2] [5] [2].
- Neben der Resistenzlage ist auch eine eingeschränkte Patienten- bzw. Eltern- Compliance ein begrenzender Faktor der antibakteriellen Prophylaxe. Studien konnten zeigen, dass in über 50% der Fälle die Medikamente nicht regelmäßig eingenommen wurden [2] [2].
- Zur Dauer der Prophylaxe existieren keine einheitlichen Empfehlungen.
    - Unbestritten ist, dass die Notwendigkeit der Langzeitprophylaxe abhängig von dem individuellen Risikoprofil in regelmäßigen, engmaschigen Abständen überprüft werden soll [1].
    - Während einige Autoren eine Dauerprophylaxe für mind. 1 Jahr nach dem letzten fieberhaften Harnwegsinfekt favorisieren [2] oder bis die Kinder selbstständig zur Toilette gehen [8], wird teilweise auch die antibakterielle Prophylaxe für einen begrenzten Zeitraum, z.B. bis zum ersten Geburtstag oder 6 Monate nach der letzten fieberhaften Harnwegsinfektion, durchgeführt und beim erneuten Auftreten einer Pyelonephritis zur endoskopischen oder offen-chirurgischen Therapie des Refluxes geraten.
    - Jungen brauchen in den meisten Fällen spätestens nach dem ersten Lebensjahr keine antibakterielle Prophylaxe mehr, da das Risiko erneuter Harnwegsinfekte nach dem ersten Lebensjahr deutlich abnimmt [2].

Operative Therapie

- Beim Auftreten von Durchbruchsinfektionen unter der antibakteriellen Dauerprophylaxe, bei rezidivierenden Pyelonephritiden und fehlender Compliance zur antibakteriellen Prophylaxe oder beim persistierenden symptomatischen Reflux im langfristigen Verlauf besteht die Indikation zur operativen Therapie des VUR.
- Es stehen endoskopische oder chirurgische Verfahren zur Behandlung des VUR zur Verfügung.
- Prinzip aller Verfahren ist die Verlängerung des intramuralen Ureterverlaufs zur Verbesserung des passiven Antirefluxmechanismus.

Endoskopische Therapie des VUR

- Das Prinzip der endoskopischen Therapie des VUR besteht in subureteralen Injektion eines Füllmaterials.
    - Dadurch wird eine Verlängerung des intramuralen Harnleiterverlaufs sowie eine Einengung des Ureterostiums erreicht.
    - Verschiedene Techniken wurden beschrieben, wobei sich heutzutage in den meisten Fällen die Double-HIT-Technik mit einer ersten Unterspritzung bei 6 Uhr im distalen Ureter und einer zweiten bei 6 Uhr im Bereich des Ostiums durchgesetzt hat [2].
- Die Unterspritzung ist in der Regel wenig belastend und invasiv und kann ambulant oder mit einem kurzen stationären Aufenthalt durchgeführt werden.
    - Mit einer Zystoskopie wird das Füllmaterial über eine Hohlnadel in den intramuralen Teil des Harnleiters unter die Schleimhaut injiziert.
    - Hierbei kommt vor allem Dextranomer/Hyaluronsäure (z.B. Deflux, Dexcell) oder

Polyacrylatpolyalkohol (Vantris) zur Anwendung.

  - In der Literatur wird eine Erfolgsquote nach einer Behandlung für Reflux der Grade I und II von 78,5%, 72% für Grad III, 63% für Grad IV und 51% für Grad V berichtet [2].
  - Nachteil der endoskopischen Unterspritzung ist die geringere Erfolgsrate bei hochgradigem Reflux (63% für Grad IV und 51% für Grad V) sowie von nur etwa 50% bei Doppelnieren.
  - Das Rezidivrisiko nach Unterspritzung ist im langfristigen Verlauf mit etwa 25% relativ hoch [2].
  - Eine vorhergehende Unterspritzung kann durch eine periureterale Fibrosierung die nachfolgende chirurgische Refluxtherapie erschweren.
- Langfristige Komplikation der Unterspritzung, über die die Eltern aufgeklärt werden müssen, ist eine Obstruktion des vesikoureteralen Übergangs. Dieses Risiko scheint bei hochgradigem Reflux mit dilatiertem prävesikalen Ureter sowie bei der Verwendung von Polyacrylatpolyalkohol (Vantris) erhöht zu sein [1] [2].

Chirurgische Therapie des VUR

- Indikationen zur chirurgischen Therapie sind:
  - der persistierende hochgradige Reflux (Grad IV und V), insbesondere bei Mädchen
  - anatomische Besonderheiten (Ureterozelen, Hutch-Divertikel, Doppelnieren, ektop mündender Ureter)
  - eine vorrausgegangene erfolglose endoskopische Refluxtherapie
- Zur chirurgischen Therapie des VUR stehen zur Verfügung:
  - extravesikale Verfahren (Antirefluxplastik nach Lich-Gregoir)
  - intravesikale Verfahren (Ureterozystoneostomie nach Politano-Leadbetter, Ureterozystoneostomie nach Cohen)
  - kombiniert extra- und intravesikale Verfahren (Ureterozystoneostomie im Psoas-Hitch-Verfahren)
- Prinzip aller Verfahren ist die submuköse Einbettung des Ureters zur Verlängerung des Ureterverlaufs und damit Verbesserung des passiven Antirefluxmechnismus.
  - Alle chirurgischen Verfahren weisen eine hohe Erfolgsquote von 92–98% auf [2].
  - In einigen Zentren werden die chirurgischen Verfahren mit vergleichbaren Erfolgsraten auch laparoskopisch oder robotisch-assistiert durchgeführt.
- Die extravesikale Antirefluxplastik nach Lich-Gregoir hat sich für den unkomplizierten VUR bewährt und weist eine Erfolgsrate von >95% auf.
  - Nach Mobilisation von Ureter und Blase erfolgt eine Spaltung der Detrusormuskulatur unter Schonung der Mukosa.
  - Der Ureter wird in die entstandene Detrusorrinne eingelegt und der Detrusor darüber verschlossen.
  - Dadurch entsteht ein langer transmuraler Verlauf des Ureters, der einen suffizienten Refluxmechanismus gewährleistet.
- Aufgrund der extravesikalen Mobilisation der Blase besteht die Gefahr einer postoperativen Blasenentleerungsstörung beim bilateralen Vorgehen [2]. Soll trotz einem beidseitigen Reflux ein extravesikales Verfahren gewählt werden, so kann entweder ein zweizeitiges Vorgehen im Abstand von 3–6 Monaten gewählt oder in selber Narkose die weniger betroffene Seite transurethral unterspritzt und die stärker betroffene Seite offen-chirurgisch oder laparoskopisch operiert werden.
- Vorteil der intravesikalen Verfahren nach Politano-Leadbetter oder Cohen ist die Möglichkeit einer einzeitigen Operation eines bilateralen Refluxes.
  - Bei der Technik nach Politano-Leadbetter wird das Ostium umschnitten und der Harnleiter transvesikal mobilisiert. Anschließend wird der Harnleiter durch eine neue Öffnung in der Blasenwand, ca. 3–4cm kranial des alten Ostiums, in die Blase geführt und unter der Blasenschleimhaut zum alten Ostium getunnelt.

    - Bei der Technik nach Cohen erfolgt ebenfalls eine Umschneidung des Ostiums und eine transvesikale Mobilisation des Harnleiters. Danach wird der Harnleiter transtrigonal, submuskös bis neben das kontralaterale Ostium geführt.
    - Bei beiden Techniken resultiert ein verlängerter submuköser Tunnel, der einen Refluxschutz bietet.
    - Nachteil der Verfahren ist die größere Invasivität des intravesikalen Vorgehens, die ausgeprägte retrovesikale Mobilisation des Ureters sowie bei der Technik nach Cohen die unphysiologische Position des Neo-Ostiums, die eine nachfolgende endourologische Intervention (z.B. endourologische Steintherapie oder Doppel-J-Einlage) erschweren kann.
- Muss aufgrund einer Pathologie des distalen Ureters (z.B. beim obstruktiv-refluxiven Megaureter) ein Defekt überbrückt werden, bietet sich das kombinierte intra- und extravesikale Vorgehen in Psoas-Hitch-Technik an. Dabei wird die eröffnete Blase Richtung Niere gezogen, durch Nähte auf dem M. psoas fixiert und der Harnleiter in einen submukösen Tunnel implantiert.

Nachsorge

- Zu Umfang und Frequenz der Nachsorge bei VUR gibt es keine einheitlichen Empfehlungen.
- In den europäischen Leitlinien wird bei konservativer Therapie des VUR eine halbjährliche Nachsorge inklusive Sonografie von Nieren und Blase, eine maximal jährliche Kontrolle des Refluxes (MUS, MCU oder Radionukleotid-Zystografie) sowie ein DMSA-Scan der Nieren zur Detektion neuer Parenchymnarben empfohlen. Dabei sollte die Durchführung der invasiven Refluxprüfung sowie der strahlenbelastenden DMSA-Szintigrafie kritisch betrachtet werden, solange sich daraus keine therapeutische Konsequenz ergibt.
- Auch zur Refluxprüfung nach endoskopischer oder chirurgischer Therapie gibt es keine klaren Empfehlungen.
    - Aufgrund der hohen Erfolgsrate nach chirurgischer Therapie des VUR werden heutzutage keine postoperativen Refluxkontrollen durchgeführt; auch nach einer endoskopischen Therapie ist dies mittlerweile verlassen worden.
    - Nur nach einer erneuten fieberhaften Harnwegsinfektion sollte die Refluxprüfung wiederholt werden.
- Bei allen Patienten mit VUR sollten regelmäßig, zumindest einmal jährlich, eine Kontrolle des Blutdrucks (renaler Hypertonus) und des Urins (Proteinurie) sowie eine sonografische Verlaufskontrolle der Nieren (Harntaktdilatation) und der Blase (Restharn) erfolgen.
- Patienten mit einer konnatalen Refluxnephropathie oder einer Niereninsuffizienz (Refluxnephropathie) benötigen eine lebenslange nephrologische Nachsorge.

Verlauf und Prognose

- Bei VUR der Grade I und II liegt die spontane Rückbildung ohne chirurgische Therapie bei fast 80% und bei VUR der Grade III–V bei 30–50% innerhalb von 4–5 Jahren [4].
- Kommt es aufgrund von Durchbruchsinfektionen oder einem persistierenden Reflux zu einer endoskopischen Unterspritzung, liegt die Erfolgsquote für den Reflux der Grade I und II bei 78,5%, für Grad III bei 72%, für Grad IV bei 63% und für Grad V bei 51% [2].
- Die Erfolgsquote aller offen chirurgischen Verfahren liegt bei 92–98% [2].
- Etwa 50% der Patienten haben nach einer Behandlung des VUR weiterhin symptomatische Harnwegsinfektionen, wovon jedoch ein großer Teil afebril ist.
- Bei einem VUR in der Anamnese kommt es in der Schwangerschaft in etwa 20% der Fälle zu einer Harnwegsinfektion [1].
- Bei bis zu 35% der Patienten mit einem VUR im Kindesalter entwickelt sich im Erwachsenenalter ein Hypertonus [2].
- Bei 12–21% der Kinder mit einer chronischen Niereninsuffizienz zeigt sich eine Refluxnephropathie [2]. Dabei scheint das Nierenversagen jedoch eher durch eine konnatale Refluxnephropathie als durch die rezidivierenden Pyelonephritiden bedingt zu sein.

Literatur

Quellenangaben

- [1] Babu R, Chandrasekharam VVS. A systematic review & meta-analysis comparing outcomes of endoscopic treatment of primary vesico ureteric reflux in children with polyacrylate poly alcohol copolymer versus dextranomer hyaluranic acid. J Pediatr Surg 2022; 57: 683–689
- [2] Beetz R, Stein R, Stehr M. Vesikoureteraler Reflux. In: Stein R, Weber LT, Younsi N, Zahn K, Stehr M, editors. Die Kinder- und Jugendurologie. Berlin: Springer; 2023. p. 199-228
- [3] Bosakova A, Salounova D, Havelka J et al. Diffusion-weighted magnetic resonance imaging is more sensitive than dimercaptosuccinic acid scintigraphy in detecting parenchymal lesions in children with acute pyelonephritis: A prospective study. J Pediatr Urol 2018; 14: 269.e1–269.e7
- [4] Elder JS, Peters CA, Arant Jr BS et al. Pediatric Vesicoureteral Reflux Guidelines Panel summary report on the management of primary vesicoureteral reflux in children. J Urol 1997; 157: 1846–1851
- [5] Hewitt IK, Pennesi M, Morello W et al. Antibiotic Prophylaxis for Urinary Tract Infection-Related Renal Scarring: A Systematic Review. Pediatrics 2017; 139: e20163145
- [6] Radmayr C, Bhatt N, Bogaert G et al. EAU Guidelines on Paediatric Urology (2022). Im Internet: https://uroweb.org/guidelines/paediatric-urology/chapter/the-guideline; Stand: 06.09.2023
- [7] Skoog SJ, Peters CA, Arant Jr BS et al. Pediatric Vesicoureteral Reflux Guidelines Panel Summary Report: Clinical Practice Guidelines for Screening Siblings of Children With Vesicoureteral Reflux and Neonates/Infants With Prenatal Hydronephrosis. J Urol 2010; 184: 1145–1151
- [8] Tekgül S, Riedmiller H, Hoebeke P et al. EAU guidelines on vesicoureteral reflux in children. Eur Urol 2012; 62: 534–542
- [9] Tullus K. Vesicoureteric reflux in children. Lancet 2015; 385: 371–379
- [10] Zajic T, Moser E. Leitlinien Verfahrensanweisung zur Nierenfunktionsszintigraphie (5/2004). Im Internet: www.nuklearmedizin.de/leistungen/leitlinien/html/nierenfunkt_szin.php?navId=53; Stand: 16.08.2023

Literatur zur weiteren Vertiefung

- [1] Gesellschaft für Pädiatrische Nephrologie und Arbeitskreis Kinder- und Jugendurologie der Deutschen Gesellschaft für Urologie. Interdisziplinäre S2k-Leitlinie: Harnwegsinfektionen im Kindesalter: Diagnostik, Therapie und Prophylaxe. Version 1, 23.08.2021. Im Internet: https://register.awmf.org/de/leitlinien/detail/166–004; Stand: 15.08.2023

Angeborener und erworbener Megaureter

Raimund Stein, Tobias Nientiedt

Steckbrief

Der Megaureter ist definiert als ein Ureter, der prävesikal im Querdurchmesser >6mm misst. Beim angeborenen (primären) Megaureter besteht eine funktionelle bzw. strukturelle Störung des ureterovesikalen Übergangs, während der erworbene (sekundäre) Megaureter aufgrund einer funktionellen oder anatomischen Obstruktion des unteren Harntrakts entsteht. Die Diagnose wird primär sonografisch gestellt. Je nach Ausprägung, Symptomatik und Alter des Patienten sollte dann gezielt eine weitere Diagnostik erfolgen. Die Therapie des angeborenen Megaureters ist in ca. 80% der Fälle konservativ (regelmäßige sonografische Verlaufskontrollen); nur etwa 20% benötigen eine operative Intervention. Beim sekundären Megaureter wird die zugrunde liegende Pathologie behandelt.

Synonyme

- primärer Megaureter
- sekundärer Megaureter

- primär obstruktiver Megaureter
- primary obstructive megaureter

Keywords

- primärer Megaureter
- angeborener Megaureter
- sekundärer Megaureter
- erworbener Megaureter

Definition

Ein Ureter, der >6 mm im Querdurchmesser vor der Blase im Ultraschall misst, wird als Megaureter bezeichnet – unabhängig von der Ätiologie und des Alters der Person.

Epidemiologie

- Der Megaureter ist nach der subpelvinen Stenose die zweithäufigste Ursache einer Dilatation des oberen Harntrakts.

Häufigkeit

- Die Inzidenz wird mit ca. 0,3–0,35/1000 Geburten angegeben [1].
- Bei 10–23% der antenatal detektierten Dilatation des oberen Harntrakts handelt es sich um einen Megaureter [2].

Altersgipfel

- Dank des perinatalen Ultraschalls werden die meisten Megaureteren schon pränatal detektiert und postpartal bestätigt.

Geschlechtsverteilung

- Die Inzidenz ist bei den Jungen deutlich höher als bei den Mädchen, die linke Seite häufiger betroffen als die rechte [1].

Prädisponierende Faktoren

- nicht bekannt

Ätiologie und Pathogenese

- In der Regel liegt beim primär obstruktiven Megaureter ein adynames, enges Segment mit einer veränderten anatomischen Struktur (mehr Kollagenfasern, geringerer Anzahl von Cajal-Zellen und einer Überexpression von TGF-β) vor, was zu einer relativen Obstruktion führt [1] [2].

Klassifikation und Risikostratifizierung

- Die 1977 aufgestellte Klassifikation hat sich bis heute mehr oder weniger gehalten [3]:
  - obstruktiver Megaureter
  - refluxiver Megaureter
  - refluxiver, obstruktiver Megaureter
  - nicht refluxiver, nicht obstruktiver Megaureter

Symptomatik

- Die meisten heute detektierten Megaureteren sind asymptomatische Zufallsbefunde im Rahmen des pränatalen oder postpartalen Ultraschallscreenings.
- Selten werden sie im Kindes-, Jugend- oder Erwachsenenalter aufgrund von Bauch- oder Flankenschmerzen diagnostiziert.
- Neben der Flankensymptomatik kann auch eine Hämaturie, Steinbildung oder eine Harnwegsinfektion hinweisend sein.

Diagnostik.

Diagnostisches Vorgehen

- Durch die wiederholte und standardisierte Sonografie (Beurteilung der Morphologie) kann die Dynamik des Megaureters/der Megaureteren beurteilt werden.
- Hierbei ist die Weite des Ureters prävesikal und die Dilatation des oberen Harntrakts zu dokumentieren.
- Das in Abb. 222.1 dargestellte Vorgehen beinhaltet nur eine grobe Darstellung und muss individuell angepasst werden.
- Nur die Zusammenschau der Befunde und ihre Dynamik erlauben eine Einschätzung des Risikos einer (weiteren) Funktionseinschränkung der Niere bzw. können eine Entscheidungshilfe bzgl. der Therapie darstellen.

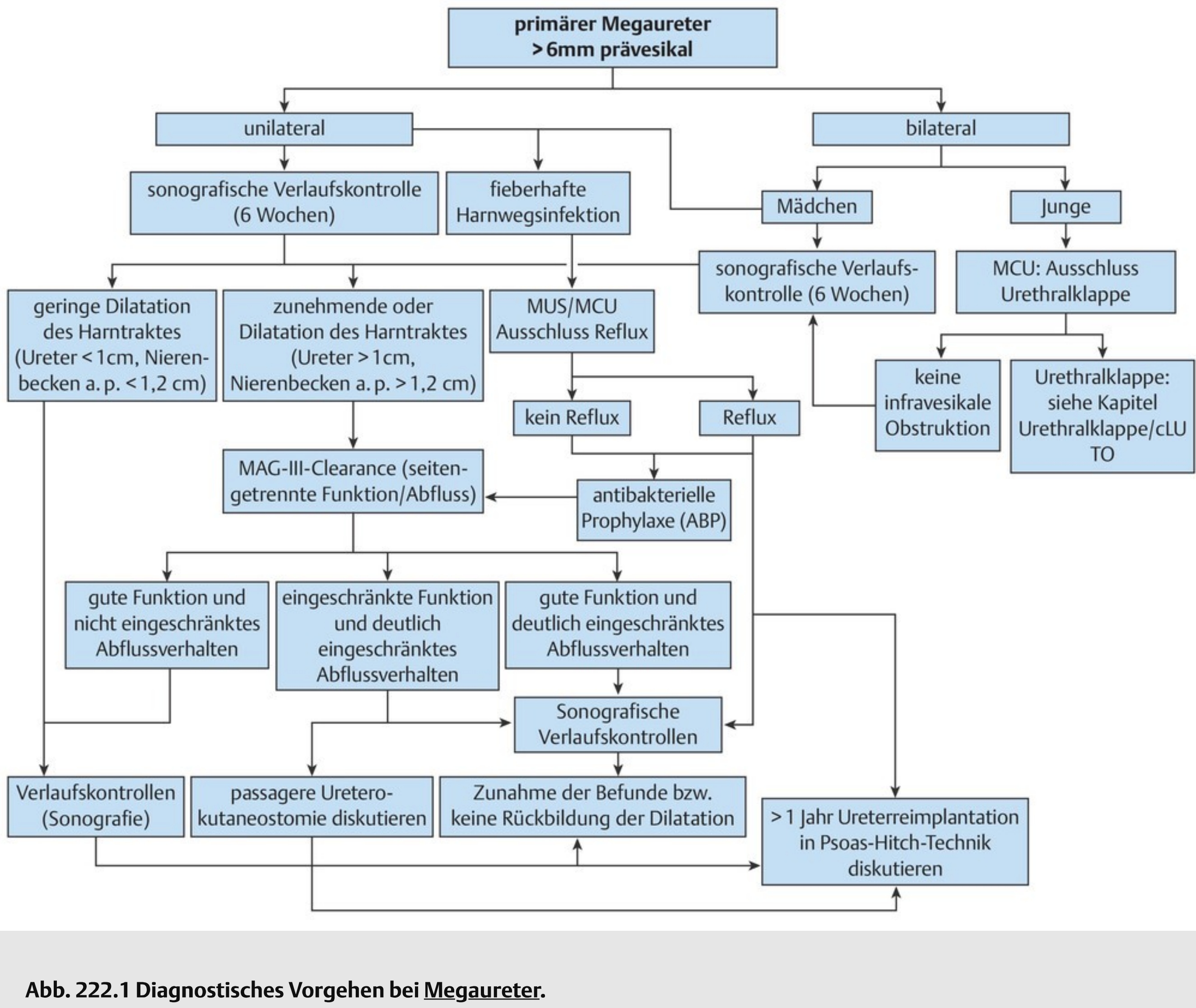


Abb. 222.1 Diagnostisches Vorgehen bei Megaureter.

Mannheimer Konzept.

Anamnese

- Folgende Aspekte sollten abgefragt werden:
  - pränatal bekannte Dilatation des Harntrakts
  - in der Familie bekannte Fehlbildung des Urogenitaltrakts
  - Symptomatik (Schmerzen/Fieber/Trinkunlust usw.)
  - vorangegangene Diagnostik

Körperliche Untersuchung

- komplette Untersuchung des Kindes
- Fehlbildungen des Genitaltrakts (Phimose/Labiensynechie)/Wirbelsäule
- tastbare Niere (z.B. bei massiver Hydronephrose)

Labor

- Nierenretentionsparameter (Kreatinin/Harnstoff/Elektrolyte): zumindest einmalige Bestimmung
- bei Infektion: Blutbild, CRP, ggf. Procalcitonin

Mikrobiologie

Kulturen

- Im Rahmen einer Harnwegsinfektion sollte immer eine Urinkultur angelegt werden, bei V.a. Sepsis auch eine Blutkultur.

Bildgebende Diagnostik

- Hier steht die wiederholte und standardisierte Sonografie an erster Stelle.

Sonografie

- Der prävesikale Ureter sollte in seinem Querdurchmesser bei gefüllter und möglichst auch bei entleerter Blase ausgemessen werden.
- Ist bei entleerter Blase keine oder nur noch eine minimale Erweiterung darstellbar, handelt es sich am ehesten um einen hochgradigen Reflux.
- Weiterhin sollte die Kontraktilität des Ureters dokumentiert werden.
- Im Bereich des oberen Harntrakts sollten die Nierenbeckendilatation (a.p.-Durchmesser) und die maximale Kelchweite gemessen werden.

Röntgen

- Beim Jungen mit beidseitigen Megaureteren und Dilatation des oberen Harntrakts sollte zum Ausschluss einer Urethralklappe zeitnah ein MCU erfolgen.
- Ansonsten ist die routinemäßige Durchführung eines MCU bei Megaureter zu hinterfragen, da sich hieraus häufig keine weitere therapeutische Konsequenz ergibt [7].
- Nach einer fieberhaften Harnwegsinfektionen sollte in jedem Fall ein Reflux ausgeschlossen werden.
- Bei positivem Befund resultierten daraus eine antibakterielle Prophylaxe und ggf. auch eine OP-Indikation.
- Beim Mädchen sollte der Refluxausschluss mittels MUS erfolgen.

CT

- Eine CT ist in der Regel nur dann indiziert, wenn eine Urolithiasis vermutet wird, diese aber nicht mit dem Ultraschall ausgeschlossen werden kann.

MRT

- Eine MRT ist in der Regel nicht indiziert!
- Die Darstellung der Anatomie erfolgt mittels Sonografie und die Beurteilung der seitengetrennten Funktion mit dem „Goldstandard“ der Szintigrafie.
- Funktionelle MRT haben sich aufgrund ihre langen Akquisitionsdauer, fehlenden Standards und der meist notwendigen Sedierung bei kleineren Kindern/Säuglingen auch international nicht durchgesetzt.

Szintigrafie

- Die MAG-3-Clearance ist der „Goldstandard“ zur Bestimmung der seitengetrennten Nierenfunktion sowie des Abflussverhaltens aus den Nieren im Rahmen der Belastung mit Furosemid.

Instrumentelle Diagnostik

- Eine weitere instrumentelle Diagnostik, wie die retrograde Darstellung der Ureteren im Rahmen einer Ureterozystoskopie ist zur Diagnostik nicht gerechtfertigt, da sich hieraus keine weiteren Erkenntnisse gewinnen lassen, die nicht mit der Sonografie, MAG-3-Clearance und notfalls auch MRT gewinnen lassen.
- Im Rahmen eines operativen Eingriffs kann dies u.U. für den Operateur bei Rezidiv-Eingriffen hilfreich sein.

Histologie, Zytologie und klinische Pathologie

- Eine Histologie ist in der Regel nicht explizit notwendig, jedoch dokumentiert sie u.U. auch die Art des operativen Eingriffs.
- Bei V.a. auf ein Malignom ist sie unbedingt indiziert.

Differenzialdiagnosen

- s. Tab. 222.1

Tab. 222.1 Differenzialdiagnosen des Megaureters.

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz)	Häufigkeit der Differenzialdiagnose im Hinblick auf das Krankheitsbild (häufig, gelegentlich, selten)	wesentliche diagnostisch richtungsweisende Anamnese, Untersuchung und/ oder Befunde	Sicherung der Diagnose
Ureterozele	sehr selten	meist bei Doppelniere	wiederholte Sonografie schafft meist Klarheit
hochgradiger Reflux	selten	Ultraschall mit voller und leerer Blase	nach Entleerung der Blase zeigt sich keine oder kaum Dilatation; im Zweifelsfall MCU

Therapie

- Ähnlich wie bei der subpelvinen Stenose ist die größte diagnostische Herausforderung die Indikationsstellung zur konservativen bzw. operativen Therapie.
- Die wiederholten sonografischen Untersuchungen geben ein dynamisches Bild wieder, was für die Therapieentscheidung wichtig ist.

Therapeutisches Vorgehen

- Im Säuglingsalter sollte bei sehr ausgeprägter Dilatation und ggf. Funktionseinschränkung der Niere bzw. bei Urosepsis zunächst eine tiefe Ureterokutaneostomie (Abb. 222.2) angelegt werden, um den Harntrakt zu entlasten.
- Alternativ kann eine hohe Ureterokutaneostomie oder Pyelokutaneostomie angelegt werden.
- Die Versorgung mit einer Nephrostomie oder mit einem DJ-Katheter ist in der Regel deutlich problematischer.
- Eine definitive Versorgung mit einer Ureterreimplantation sollte aufgrund der noch in Maturation befindlichen Blase erst nach dem ersten Lebensjahr erfolgen – vorzugsweise in der Psoas-Hitch-Technik [5] [6].
- Weiterhin hat sich bei ausgeprägter Dilatation bzw. bei einem symptomatischen Reflux eine antibakterielle Prophylaxe bewährt [4].
- Im Rahmen der regelmäßigen sonografischen Verlaufskontrollen sollte es langsam zu einer Rückbildung der Dilatation kommen.
- Die Autoren beenden gerne die antibakterielle Prophylaxe frühzeitig – spätestens jedoch zum Ende des ersten Lebensjahrs.
- Bei Jungen sollte die meist vorhandene Phimose mit einer kortisonhaltigen Salbe behandelt werden, da eine Phimose einen Risikofaktor für Harnwegsinfektionen darstellen kann. Alternativ kann auch eine Zirkumzision in Betracht gezogen werden.
- Kommt es zu einer Zunahme der Dilatation, zu Symptomen oder sogar einer Abnahme der ipsilateralen Nierenfunktion, sollte eine operative Sanierung angestrebt werden.
- Bei fehlender Regredienz der Dilatation des Harntrakts im Verlauf sollte ebenfalls eine operative Korrektur des Harntrakts diskutiert werden, bevor es später im Jugendlichen- oder Erwachsenenalter zu Komplikationen kommt.

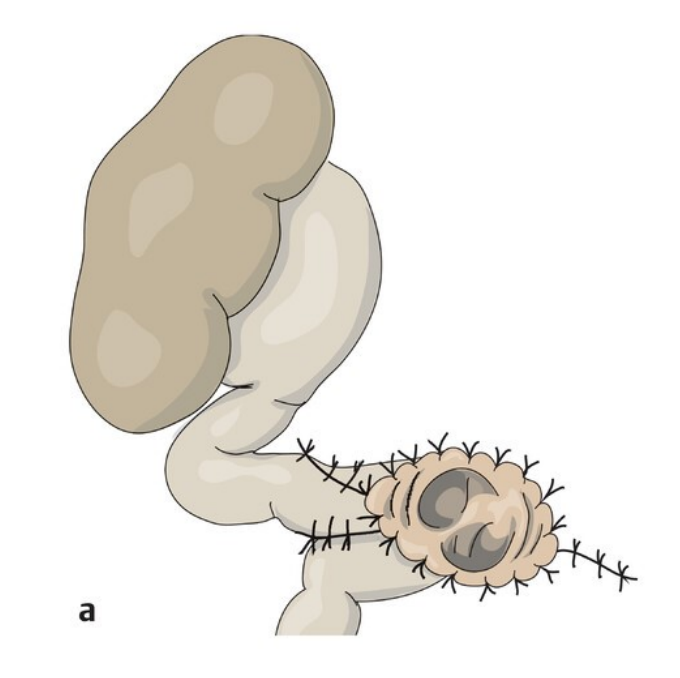




Abb. 222.2 Tiefe Ureterokutaneostomie.

a Der massiv dilatierte Ureter wird im Bereich des Unterbauchs zwischen den Muskeln ausgeleitet.

b Postoperatives Ergebnis: Der Urin kann ungehindert in die Windel fließen, eine Prophylaxe ist nicht mehr erforderlich.

Nachsorge

- Eine Nach-/Vorsorge sollte so lange erfolgen, wie eine Dilatation des Harntrakts nachweisbar ist.
- Jährliche sonografische Verlaufskontrollen sind in der Regel ausreichend.
- Bei postoperativ deutlich zunehmender Dilatation oder einer erneuten Dilatation im Verlauf sollte eine Szintigrafie erfolgen.
- Langfristig sollte der Blutdruck kontrolliert und der Urin auf eine Proteinurie untersucht werden (Urinstix).

Verlauf und Prognose

- In >80% der Fälle ist die konservative Therapie des obstruktiven Megaureters erfolgreich.
- Ist die operative Korrektur mittels z.B. der Psoas-Hitch-Technik notwendig, hat diese eine Erfolgsrate >90%.
- Neben der Psoas-Hitch-Technik können auch andere operativen Verfahren (z.B. Politano-Leadbetter) erfolgreich zum Einsatz kommen [1] [2] [4] [7].

Literatur

Quellenangaben

- [1] Lassmann J, Horscht J, Roigas J. Primäre und sekundäre Megaureteren. In: Michel MS, Thüroff JW, Janetschek G, Wirth MP, Hrsg. Die Urologie. 2. Aufl. Berlin/Heidelberg: Springer; 2022
- [2] Olsen LH, Rawashdeh YF. Surgery of the Ureter in Children: Ureteropelvic Junction, Megaureter, and Vesicoureteral Reflux. In: Partin AW, Dmochowski RR, Kavoussi LR, Peters CA, Hrsg. Campbell-Walsh-Wein Urology. 12. Aufl. Philadelphia: Elsevier; 2020: 826–852
- [3] Report of working party to establish an international nomenclature for the large ureter. Birth Defects Orig Artic Ser 1977; 13: 3–8
- [4] Rubenwolf P, Herrmann-Nuber J, Schreckenberger M et al. Primary non-refluxive megaureter in children: single-center experience and follow-up of 212 patients. Int Urol Nephrol 2016; 48: 1743–1749
- [5] Stein R, Rubenwolf P, Ziesel C et al. Psoas hitch and Boari flap ureteroneocystostomy. BJU Int 2013; 112: 137–155
- [6] Stein R, Rubenwolf P, Ziesel C, Thuroff JW. Surgery illustrated–focus on details: Tapering of the megaureter. BJU Int 2012; 110: 1843–1847
- [7] Younsi N. Diagnostic management of primary megaureter: Voiding cystourethrography

obligatory, scintigraphy useful? Urologe A 2020; 59: 261–265

Urachusanomalien

Tobias Nientiedt, Raimund Stein

Steckbrief

Beim Urachus handelt es sich um einen embryonalen Gang, der sich von der späteren Harnblase bis zum Nabel erstreckt. Normalerweise obliteriert der Urachus bis zur Geburt und bildet dann das Ligamentum umbilicale medianum. Bleibt die physiologische Obliteration aus, führt dies zu einer Urachusanomalie wie dem offenen Urachus, der Urachuszyste, dem Urachussinus oder dem vesikourachalen Divertikel. In vielen Fällen bleiben Urachusanomalien asymptomatisch. Typisches Symptom eines persistierenden Urachus ist der Flüssigkeitsaustritt aus dem Nabel beim Säugling nach Abfallen der Nabelschnur. Urachuszysten können bei einer Infektion zu Schwellung, Rötung und Druckschmerz unterhalb des Nabels führen. Während asymptomatische Urachusanomalien keiner Behandlung bedürfen, ist bei wiederholten oder anhaltenden Beschwerden die vollständige offen-chirurgische oder laparoskopische Entfernung die Therapie der Wahl.

Synonyme

- Urharngang
- Allantoisstiel
- urachal anomalies
- urachal sinus
- urachal cyst
- patent urachus
- vesicourachal diverticulum

Keywords

- Urachussinus
- Urachusfistel
- persistierender Urachus
- Allantois
- Urachusdivertikel

Definition

Beim Urachus handelt es sich um ein embryologisches Überbleibsel, dass sowohl aus Anteilen der Harnblase als auch der Allantois besteht. Er liegt extraperitoneal an der Bauchwand und verbindet das Blasendach mit der Nabelschnur. Der Urachus ist 3–10cm lang und hat einen Durchmesser von 8–10 mm. Er kann mit einer oder beiden obliterierten Nabelarterien verbunden sein. Histologisch besteht der Urachus aus drei Schichten: Einer inneren Schicht aus Zylinder- oder Transitionalzellepithel, einer Bindegewebsschicht sowie einer umgebenen Schicht aus glatter Muskulatur, die sich in den Detrusor fortsetzt [7]. Der schichtweise Aufbau ist nach der physiologischen Obliteration des Urachus während der Schwangerschaft zum Ligamentum umbilicale medianum nicht mehr erkennbar. Eine ausbleibende oder unvollständige Obliteration des Urachus kann zur Ausbildung einer Urachusanomalie führen.

Epidemiologie

- Urachusanomalien stellen einen gelegentlich im Rahmen anderer Untersuchungen diagnostizierten Zufallsbefund dar.
- Symptomatische Urachusanomalien sind selten.

Häufigkeit

- Die Berichte über die Häufigkeit des Auftretens in der Literatur reichen von einer sehr seltenen Erkrankung in der älteren Literatur bis hin zu einem recht häufigen Problem.

- So konnte in Untersuchungen gezeigt werden, dass bei etwa 62% der unter 16-Jährigen mit Harnwegsinfektionen sonografisch Urachusanomalien nachzuweisen sind [16].
- Die Zunahme der Häufigkeit in der neueren Literatur wird vor allem mit einer zunehmenden Frequenz sonografischer Untersuchungen und einer verbesserten Technik der Ultraschallgeräte in Verbindung gebracht.

Altersgipfel

- Der Altersgipfel liegt in der Kindheit, mit zunehmendem Alter nimmt die Häufigkeit ab [16].

Geschlechtsverteilung

- Die Inzidenzrate ist bei Männern etwas höher als bei Frauen [11].

Prädisponierende Faktoren

- In der Literatur wurde eine subvesikale Obstruktion während der Schwangerschaft als prädisponierender Faktor diskutiert [9].
- Demgegenüber steht, dass bei vielen Kindern mit schwerer intrauteriner Blasenobstruktion kein persistierender Urachus besteht [19].
- Eine Häufung eines persistierenden Urachus mit anderen urogenitalen Fehlbildungen wird beschrieben [6] [22].

Ätiologie und Pathogenese

- Während der frühen Schwangerschaft ist die Harnblase durch die Allantois mit der Nabelschnur verbunden.
- Während der Schwangerschaft kommt es zu einem Absinken der Blase in Richtung des Beckens, wobei ihre Verbindung zum Nabel durch den Urachus erhalten bleibt.
- Zwischen dem vierten und fünften Schwangerschaftsmonat kommt es durch eine fortschreitende Ansammlung von abgeschupptem Epithel im Lumen zu einem Verschluss des Lumens.
- Bei einem fehlenden oder unvollständigen Verschluss kommt es zu einer Urachusanomalie:
  - Bleibt der Verschluss des Urachus vollständig aus, kommt es zu einem persistierenden Urachus, ggf. mit Flüssigkeitsaustritt aus dem Nabel.
  - Kommt es nur zu einem unvollständigen Verschluss des Urachus mit einer Persistenz des nabelwärts gelegenen Anteils, kann ein Urachussinus resultieren.
  - Bei Obliteration beider Enden des Urachus mit einer Persistenz des mittleren Anteils kommt es zur Ausbildung einer Urachuszyste.
  - Der fehlende Verschluss des Lumens auf der Höhe der Blasenkuppel ermöglicht die Bildung eines vesikourachalen Divertikels.
- Alternativ werden auch die Perforation einer Urachuszyste in den Nabel als Ursache eines Urachussinus bzw. in die Blase als Ursache eines vesikourachalen Divertikels diskutiert [3] [7].

Klassifikation und Risikostratifizierung

- Einteilung (Abb. 223.1) [4] [8]:
  - persistierender Urachus (50%)
  - Urachussinus (15%)
  - Urachuszyste (30%)
  - vesikourachales Divertikel (5%)

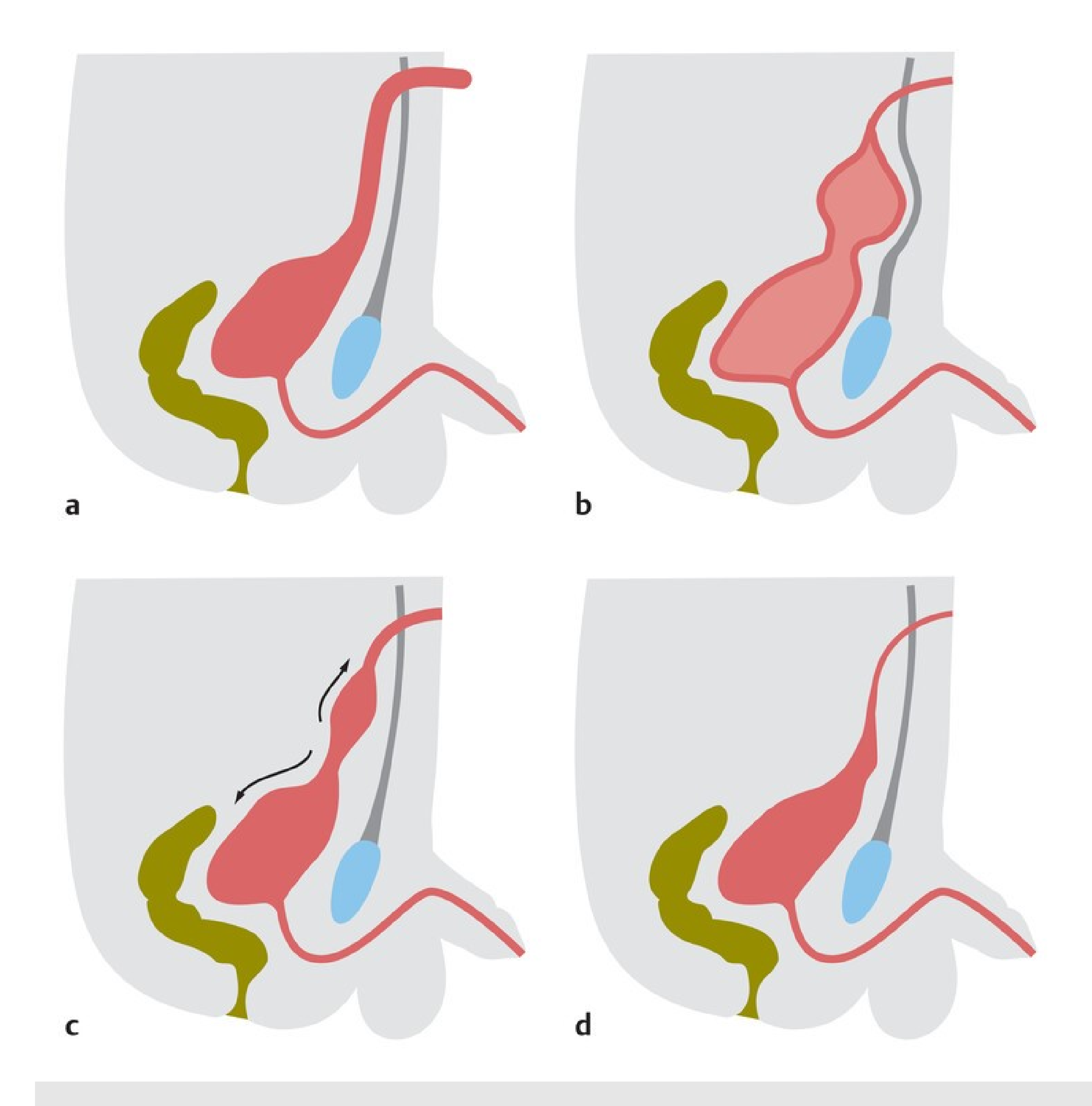


Abb. 223.1 Angeborene Fehlbildungen des Urachus.

[18] [20].

a Persistierender Urachus.

b Urachuszyste.

c Urachussinus.

d Vesikourachales Divertikel.

(Quelle: Hegele A, Skrobek L. Persistierender Urachus. In: Hegele A, Skrobek L, Hrsg. Urologie essentials. 2. überarbeitete Auflage. Stuttgart: Thieme; 2022.)

Symptomatik

- In vielen Fällen bleiben Fehlbildungen des Urachus asymptomatisch.
- Ein persistierender Urachus kann zu einem intermittierenden oder kontinuierlichen Flüssigkeitsaustritt aus dem Nabel führen und Hautirritationen sowie Granulome im Bereich des Nabels verursachen [8].
- Ein Urachussinus kann sich ähnlich wie beim persistierenden Urachus durch periumbilikale Rötung, rezidivierende Infektionen und Schmerzen äußern.
- Urachuszysten können sich durch Ansammlung von Schleim oder Sekret als palpable oder sichtbare Raumforderung unterhalb des Bauchnabels zeigen.
  - Kommt es zu einer Infektion – meist durch Staphylococcus aureus – zeigen sich eine typische Rötung, Schwellung und Schmerzen.
  - Eine Perforation zum Nabel oder zur Blase mit Austritt von Pus ist möglich.
  - Eine Perforation in die Bauchhöhle mit Ausbildung einer Peritonitis ist eine seltene Komplikation.
- Vesikourachale Divertikel bleiben meist asymptomatisch. Selten kommt es zu Restharnbildung und rezidivierenden Harnwegsinfektionen oder Ausbildung von Blasensteinen [12].

Diagnostik

Diagnostisches Vorgehen

- In vielen Fällen lässt sich eine Urachusanomalie durch eine sorgfältige Anamnese und

körperliche Untersuchung diagnostizieren.

- In der Regel kann die Diagnose dann durch eine Sonografie bestätigt werden.
- Eine MRT oder CT ist nur in Ausnahmefällen notwendig (Ausschluss/Verdacht auf Karzinom bzw. Abszess, wenn Ultraschall und Klinik nicht ausreichend sind).
- Eine Röntgen-Kontrastmitteldarstellung eines persistierenden Urachus oder Urachussinus sollte ebenfalls nur in Ausnahmefällen erfolgen.
- Ein persistierender Urachus oder ein vesikourachales Divertikel können im lateralen Zystogramm (MCU) dargestellt werden [12].
- Eine Indikation für eine MCU ist jedoch in der Regel nur die fieberhafte Harnwegsinfektion.

Anamnese

- Neben der allgemeinen pädiatrischen Anamnese sollte insbesondere auf folgende Aspekte eingegangen werden:
  - nässender Nabel nach Abfallen der Nabelschnur bzw. Flüssigkeitsaustritt aus dem Nabel
  - rezidivierende periumbilikale Rötungen oder Nabelgranulome
  - rezidivierende Unterbauchschmerzen oder Schmerzen im Bereich des Nabels
  - Harnwegsinfektionen in Verbindung mit sonografischen Auffälligkeiten im Bereich des Blasendachs

Körperliche Untersuchung

- Neben der allgemein körperlichen Untersuchung stehen eine Inspektion und Palpation von Nabel und Unterbauch im Vordergrund.

Labor

- Für die Diagnose einer Urachusanomalie werden in der Regel keine Laborwerte benötigt.
- Bei einer Infektion kann die Bestimmung eines Blutbilds sowie von Infektionsmarkern (CrP/ Procalcitonin) hilfreich sein.

Mikrobiologie

Kulturen

- Im Fall einer Infektion kann in einer Kultur in den meisten Fällen Staphylococcus aureus nachgewiesen werden [5].
- Weitere häufige Keime sind Escherichia coli, Enterococcus, Citrobacter und Proteus [13].
- Im Rahmen einer Harnwegsinfektion sollte immer eine Urinkultur angelegt werden, bei V.a. Sepsis auch eine Blutkultur.

Bildgebende Diagnostik

Sonografie

- Die Sonografie ist die bildgebende Diagnostik der Wahl.
- Die Darstellung einer flüssigkeitsgefüllten Struktur zwischen Blase und Nabel im Längsschnitt bestätigt die Diagnose.
- Zur Diagnostik von begleitenden Fehlbildungen sollte eine Sonografie von Blase (Restharn, Blasenwandverdickung) und Nieren erfolgen.

Röntgen

- Eine KM-Darstellung eines persistierenden Urachus oder eines Urachussinus, wie sie gelegentlich in der Literatur gefordert wird [14], ist in den meisten Fällen nicht notwendig.
- Eine Miktionszystourethrografie (MCU) kann bei der Darstellung eines vesikourachalen Divertikels helfen und eine infravesikale Obstruktion ausschließen, wenn Klinik und Sonografie nicht eindeutig sind und eine Indikation zu einer chirurgischen Therapie besteht.

CT

- Eine CT hat aufgrund der Strahlenbelastung sowie der guten Darstellbarkeit in der Sonografie keine Bedeutung in der Diagnostik von Urachusanomalien und sollte nur in absoluten Ausnahmefällen erfolgen (z.B. großer Abszess mit akuter Symptomatik).

MRT

- Die MRT hat aufgrund der fehlenden Strahlenbelastung, der zunehmenden Verfügbarkeit sowie der multiplanaren Darstellung der Anatomie einen zunehmenden Stellenwert in der Diagnostik von Urachusanomalien.
- Aufgrund der hohen Kosten sowie der im Kindesalter häufig notwendigen Sedierung sollte die MRT jedoch nur bei unklaren Befunden bzw. im Jugend-/Erwachsenenalter zum Ausschluss eines Karzinoms bei entsprechendem Verdacht erfolgen.

Instrumentelle Diagnostik

Uroflowmetrie

- Bei V.a. auf ein infravesikales Abflusshindernis kann eine mehrfach wiederholte Uroflowmetrie dies ab einem Alter von 5–6 Jahren u.U. bestätigen.
- In der Regel ist eine Uroflowmetrie nicht notwendig.

Histologie, Zytologie und klinische Pathologie

- Eine histologische Untersuchung eines operativ entfernten Urachus dient zur Bestätigung der Verdachtsdiagnose; im Erwachsenenalter wird ein Karzinom ausgeschlossen bzw. bestätigt.

Differenzialdiagnosen

- s. Tab. 223.1

Tab. 223.1 Differenzialdiagnosen von Urachusanomalien.

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz)	Häufigkeit der Differenzialdiagnose im Hinblick auf das Krankheitsbild (häufig, gelegentlich, selten)	wesentliche diagnostisch richtungsweisende Anamnese, Untersuchung und/ oder Befunde	Sicherung der Diagnose
Omphalitis	häufig	Rötung und Schwellung des Nabelrings mit eitriger Sekretion	in der Regel Blickdiagnose und klinischer Verlauf
Nabelgranulom	häufig	inkomplette Epithelialisierung des Nabelgrunds nach Abfallen der Nabelschnur, Austritt von blutig serösem Sekret	in der Regel Blickdiagnose und klinischer Verlauf
nässender Nabel	häufig	nach Abfallen der Nabelschnur auftretende geringe seröse Sekretion	Nabelschnur trocknet bis 6.-10. Lebenstag ein und fällt dann ab; seröse Sekretion persistiert innerhalb von 2 Wochen
Ductus omphaloentericus	selten	nässender oder stuhlausscheidener Nabel	Nachweis von Stuhl-, Luft- oder Galleaustritt aus dem Nabel, Sonografie, ggf. Röntgen-Kontrastmitteldarstellung
Schmerzen periumbilikal oder im Unterbauch anderer Ursache z.B. Appendizitis, Invagination, Obstipation, Gastroenteritis	häufig		in der Regel Zusammenschau von Anamnese, Klinik und ggf. Labor sowie bildgebender Diagnostik

Therapie

Therapeutisches Vorgehen

- Asymptomatische Befunde können klinisch und sonografisch kontrolliert werden.

- Eine chirurgische Therapie ist bei asymptomatischen Individuen nicht notwendig [3].
- Auch bei symptomatischen Säuglingen und Kleinkindern kann zunächst der Versuch einer konservativen Therapie erfolgen.
  - Eine aktive Infektion sollte je nach Zustand des Kindes enteral oder parenteral antibiotisch behandelt werden (z.B. mittels Aminopenicillin + β-Laktamase-Inhibitor oder Cephalosporin).
  - Unter regelmäßiger sonografischer Kontrolle kommt es in 60–90% der Fälle zu einer Rückbildung des Befunds [8].

Operative Therapie

- Bei symptomatischen Urachusanomalien ist die chirurgische Entfernung die Standardtherapie.
- In der Regel kann dies als elektiver Eingriff erfolgen.
- Im Fall einer Abszedierung ist zunächst die Inzision oder Punktion des Abszesses und Drainage sowie die sekundäre chirurgische Entfernung der Urachusanomalie zu bevorzugen.
- Eine aktive Infektion wird zunächst antibiotisch, z.B. mittels Aminopenicillin und β-Laktamase-Inihibitor oder Cephalosporin behandelt.
- Eine offen-chirurgische Exzision kann je nach individueller Situation und Erfahrung des Operateurs über eine periumbilikale Inzision, einen Pfannenstielzugang oder über eine infraumbilikale Mittellinieninzision erfolgen.
- Die laparoskopisch unterstützte Entfernung von Urachusanomalien ist alternativ ein sicheres, minimalinvasives Verfahren [10] [17].

Verlauf und Prognose

- Eine asymptomatische Urachusanomalie benötigt im Allgemeinen keine Therapie und kann im Verlauf spontan obliterieren.
- Symptomatische Urachusanomalien werden in der Regel chirurgisch vollständig entfernt.
  - Die Prognose ist exzellent, schwerwiegende Verläufe sind selten.
  - Chirurgische Komplikationen werden jedoch in bis zu 20% der Fälle beobachtet, wobei es sich zum Großteil um Wundinfektionen handelte [21].
- Symptomatische Urachusanomalien im Erwachsenenalter weisen häufig maligne, schlecht differenzierte Karzinome auf, die in bis zu 20% der Fälle bereits bei Diagnosestellung metastasiert sind.
  - Die 5-Jahres-Überlebensrate beim Urachuskarzinom beträgt nur etwa 50% [2].
  - Die Inzidenz der Urachuskarzinome ist so gering, dass das alleinige Vorhandensein einer Urachuspersistenz deren Exzision nicht rechtfertigt [3].
- Einen Hinweis, dass ein persistierender Urachus in der Kindheit die Ursache einer späteren Krebsentstehung ist, gibt es nicht [1].

Literatur

Quellenangaben

- [1] Ashley RA, Inman BA, Routh JC et al. Urachal anomalies: a longitudinal study of urachal remnants in children and adults. J Urol 2007; 178: 1615–1618
- [2] Ashley RA, Inman BA, Sebo TJ et al. Urachal carcinoma: clinicopathologic features and long-term outcomes of an aggressive malignancy. Cancer 2006; 107: 712–720
- [3] Begg RC. The Urachus: its Anatomy, Histology and Development. J Anat 1930; 64: 170–183
- [4] Blichert-Toft M, Koch F, Nielsen OV. Anatomic variants of the urachus related to clinical appearance and surgical treatment of urachal lesions. Surg Gynecol Obstet 1973; 137: 51–54
- [5] Choi YJ, Kim JM, Ahn SY et al. Urachal anomalies in children: a single center experience. Yonsei Med J 2006; 47: 782–786

- [6] Copp HL, Wong IY, Krishnan C et al. Clinical presentation and urachal remnant pathology: implications for treatment. J Urol 2009; 182: 1921–1924
- [7] Frimberger D, Kropp BP. Bladder Anomalies in Children. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA, Hrsg. Campbell-Walsh Urology. 9. Aufl. Philadelphia: Saunders; 2013
- [8] Galati V, Donovan B. Ramji F et al. Management of urachal remnants in early childhood. J Urol 2008; 180: 1824–1826
- [9] Gobet R, Bleakley J, Peters CA. Premature urachal closure induces hydroureteronephrosis in male fetuses. J Urol 1998; 160: 1463–1467
- [10] Gregory GC, Vijay R, Ligaj M, Shiwani MH. Laparoscopic management of urachal cyst associated with umbilical hernia. Hernia J Hernias Abdom Wall Surg 2011; 15: 93–95
- [11] Holten I, Lomas F, Mouratidis B et al. The ultrasonic diagnosis of urachal anomalies. Australas Radiol 1996; 40: 2–5
- [12] McCollum MO, Macneily AE, Blair GK. Surgical implications of urachal remnants: Presentation and management. J Pediatr Surg 2003; 38: 798–803
- [13] Mesrobian HG, Zacharias A, Balcom AH, Cohen RD. Ten years of experience with isolated urachal anomalies in children. J Urol 1997; 158: 1316–1318
- [14] Nagasaki A, Handa N, Kawanami T. Diagnosis of urachal anomalies in infancy and childhood by contrast fistulography, ultrasound and CT. Pediatr Radiol 1991; 21: 321–323
- [15] Radmayr C, Bhatt N, Bogaert G et al. EAU Guidelines on Paediatric Urology (2022). Im Internet: https://uroweb.org/guidelines/paediatric-urology/chapter/the-guideline; Stand: 06.09.2023
- [16] Robert Y, Hennequin-Delerue C, Chaillet D et al. Urachal remnants: sonographic assessment. J Clin Ultrasound 1996; 24: 339–344
- [17] Sato H, Furuta S, Tsuji S et al. The current strategy for urachal remnants. Pediatr Surg Int 2015; 31: 581–587
- [18] Schnyder P, Candardjis G. Vesicourachal diverticulum: CT diagnosis in two adults. AJR Am J Roentgenol 1981; 137: 1063–1065
- [19] Schreck WR, Campbell WA. The relation of bladder outlet obstruction to urinary-umbilical fistula. J Urol 1972; 108: 641–643
- [20] Stein R, Beetz R, Thüroff J, Hrsg. Kinderurologie in Klinik und Praxis. 3. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2011
- [21] Stopak JK, Azarow KS, Abdessalam SF et al. Trends in surgical management of urachal anomalies. J Pediatr Surg 2015; 50: 1334–1337
- [22] Suita S, Nagasaki A. Urachal remnants. Semin. Pediatr Surg 1996; 5: 107–115

Wichtige Internetadressen

- EAU Guidelines: https://uroweb.org/guidelines/paediatric-urology

Blasendivertikel

Raimund Stein, Tobias Nientiedt

Steckbrief

Blasendivertikel können im Kindesalter angeboren sein, aber auch sekundär in Folge einer infravesikalen Obstruktion (funktionell/anatomisch) auftreten. Sie sind bei Symptomatik behandlungsbedürftig. Die Therapie ist individuell anzupassen. In dem Kapitel werden Ätiologie, Symptomatik, Diagnostik und Therapie dargestellt.

Synonyme

- Blasendivertikel
- Ausstülpungen der Blase
- Hutch-Divertikel

- Pseudodivertikel
- bladder diverticula

Keywords

- Blasendivertikel
- Hutch-Divertikel

Definition

Blasendivertikel sind Ausstülpungen der Detrusormuskulatur. Bei den angeborenen – echten – Divertikeln stülpt sich der gesamte Detrusor aus, wobei die Detrusorschicht deutlich reduziert ist und meist nur noch rudimentäre Muskelfasern, häufig nur eine fibromuskuläre Schicht besitzt. Bei den erworbenen, „Pseudo“-Divertikeln stülpt sich nur die Mukosa zwischen den hypertrophierten Muskelfasern nach außen.

Epidemiologie

- Es gibt fast keine epidemiologischen Daten zu Blasendivertikeln.
- In einer älteren kinderurologischen Datenbank betrug die Inzidenz sämtlicher Divertikel 1,7% (85/5084 Patienten) [1].

Häufigkeit

- Hierzu können aufgrund der Seltenheit und heterogenen Berichte in der Literatur keine Angaben gemacht werden [5].

Altersgipfel

- Angeborene Divertikel sowie Divertikel in Zusammenhang mit einer angeborenen Harnabflussstörung/cLUTO („congenital lower urinary tract obstruction“) betreffen in der Regel Säuglinge und Kleinkinder.
- Erworbene Divertikel betreffen eher ältere Erwachsene aufgrund einer benigne Prostatahyperplasie (BPH) oder Urethrastriktur.

Geschlechtsverteilung

- Das männliche Geschlecht ist etwas häufiger betroffen.

Prädisponierende Faktoren

- Bei einigen Stoffwechselerkrankungen scheint es gehäuft zu Blasendivertikeln zu kommen, z.B. bei Menkes-Syndrom, Ehlers-Danlos-Syndrom, Sotos-Syndrom, Cutis-Laxa-Syndrom, aber auch bei Prune-Belly- und Williams-Beuren-Syndrom [2] [5].

Ätiologie und Pathogenese

- Angeborene Blasendivertikel entstehen häufig am Ende des Trigonums, meist in einer Lagebeziehung zum Ostium.
- Nach ihrem Erstbeschreiber werden diese paraostialen Divertikel auch als Hutch-Divertikel bezeichnet [3] [4].

Klassifikation und Risikostratifizierung

- Die Divertikel werden in angeborene und erworbene Divertikel unterteilt.

Symptomatik

- Divertikel entleeren sich im Rahmen der Miktion nicht vollständig bzw. füllen sich teils auch passiv aufgrund des Miktionsdrucks bei fehlender/geringer Muskulatur des Divertikels.
- Durch den Restharn kann es zu rezidivierenden Harnwegsinfektionen und auch Steinbildung kommen.
- Divertikelkarzinome treten erst im Erwachsenenalter auf und haben meist eine etwas schlechte Prognose.

Diagnostik

Diagnostisches Vorgehen

- Hier steht die Sonografie an erster Stelle.
  - Mit ihr können das Divertikel sowohl bei voller als auch bei leerer Blase dargestellt, der Restharn bestimmt und Steine ausgeschlossen bzw. bestätigt werden.
  - Mittels Miktionszystourethrogramm kann das Divertikel gut dargestellt und insbesondere seine Lage im Verhältnis zu dem Ostium bestimmt werden.
  - Des Weiteren kann ein assoziierter vesikoureterorenaler Reflux diagnostiziert werden.
- Ein MRT bleibt nur sehr ausgewählten und komplexen Fällen vorbehalten.
- Im Erwachsenenalter sollte bei Wandunregelmäßigkeiten und/oder Mikro-/ Makrohämaturie mittels Zystoskopie eine Blasenkarzinom ausgeschlossen werden.

Anamnese

- Hier sollte neben der allgemeinen Anamnese insbesondere nach Stoffwechselerkrankungen/Syndromen gefragt werden, die die Muskulatur mitbetreffen können.
- Harnwegsinfektionen sowie eine eventuelle Mikro-/Makrohämaturie sollten abgefragt werden, ebenso wie Miktionsverhalten/Miktionsstörungen.

Körperliche Untersuchung

- Neben der vollständigen körperlichen Untersuchung des Kindes sollte insbesondere auf Fehlbildungen des Genitales sowie auf Auffälligkeiten der Wirbelsäule geachtet werden.

Labor

- Nierenretentionsparameter (Kreatinin/Harnstoff/Elektrolyte) sollten zumindest einmal bestimmt werden.
- bei Infektion: Blutbild, CRP, ggf. Procalcitonin

Mikrobiologie

Kulturen

- Im Rahmen einer Harnwegsinfektion sollte immer eine Urinkultur angelegt werden, bei V.a. Sepsis auch eine Blutkultur.

Bildgebende Diagnostik

Sonografie

- Das Divertikel kann bei gefüllter Blase in der Regel gut dargestellt werden.
- Hier ist auf Unregelmäßigkeiten im Bereich der Divertikelwand (Karzinom, Stein) zu achten; ebenso, ob sich das Divertikel im Rahmen der Miktion entleert.
- Weiterhin sollte der Status des oberen Harntrakts beurteilt werden (Dilatation des ipsilateralen Harntrakte?).

Röntgen

- Mittels Miktionszystourethrografie (MCU) kann das Divertikel im Verhältnis zu Blase sehr gut dargestellt werden.
- Ebenso kann ein ipsilateraler Reflux bestätigt, bzw. ausgeschlossen werden und die Lage des refluxiven Ostiums zum Divertikel im seitlichen Bild gut dargestellt werden.

CT

- nur indiziert, wenn ein Stein nicht sicher mittels Sonografie ausgeschlossen werden kann

MRT

- nur indiziert bei sehr komplexen Divertikeln bzw. bei V.a. ein Malignom bei Erwachsenen im Rahmen des Stagings

Szintigrafie

- Bei einer persistierenden Dilatation des oberen Harntrakts (auch nach Entleerung der Blase) kann die MAG-3-Clearance (Beurteilung der seitengetrennten Funktion und Dynamik der Urinausscheidung) einen Hinweis geben, ob eine therapierelevante Abflussstörung vorliegt.
- Die Szintigrafie wird drei in Phasen unterteilt:
    - Perfusionsphase: ungefähr die ersten 30s, wenn das Radiopharmakon in dem Parenchym anflutet
    - Sekretionsphase: Anreicherung des Radiopharmakons im Nierenparenchym und beginnende Sekretion über die Nierentubuli
    - Exkretionsphase: Dies beginnt ca. 3–5min nach der Injektion.
        - Bei unzureichender Ausscheidung erfolgt je nach Institution die Injektion von Furosemid 20min nach Gabe des Radiopharmakons (F20-Protokoll) bzw. zeitgleich mit dem Pharmakon (F0-Protokoll).
        - Ein Protokoll, bei dem Furosemid 15min vor der Injektion des Pharmakons appliziert wird (F15-Protokoll), findet in Deutschland praktisch keine Anwendung.
- Bei rezidivierenden fieberhaften Harnwegsinfektionen können mögliche Nierenparenchymnarben mittels DMSA-Szintigrafie detektiert werden.

Instrumentelle Diagnostik

- Eine infravesikale Obstruktion kann bei Kindern, die bereits eine vollständige Blasenfunktion erlangt haben, zunächst mittels Uroflowmetrie als nicht invasives Verfahren ausgeschlossen werden.
- Im Erwachsenenalter sollte bei V.a. auf einen Blasentumor zuerst eine ambulante Zystoskopie erfolgen, um diesen auszuschließen bzw. zu bestätigen, da davon die weitere Diagnostik und Therapie abhängt.

Ureterozystoskopie

- Bei V.a. auf einen Blasentumor sollte dieser zunächst ambulant, wenn möglich mit dem flexiblen Zystoskop ausgeschlossen bzw. bestätigt werden, da dadurch die weitere Diagnostik und Therapie getriggert wird.

Uroflowmetrie

- Bei vollständiger Blasenkontrolle (ab den 4./5. Lebensjahr) kann mittels Uroflowmetrie – vorzugsweise inkl. Beckenboden-EMG – eine relevante Obstruktion des unteren Harntrakts ausgeschlossen werden.

Histologie, Zytologie und klinische Pathologie

- dokumentiert den operativen Eingriff und kann u. U. einen Aufschluss über die Ursache des Divertikels geben
- bei Malignomen absolut indiziert

Intraoperative Diagnostik

- Bei Verdacht auf ein Malignom ist der intraoperative Schnellschnitt indiziert.

Differenzialdiagnosen

- Wesentlich ist die Unterscheidung, ob es sich um ein primäres, angeborenes Divertikel bei unauffälligen infravesikalen Verhältnissen handelt, oder ob es sich um ein sekundäres Divertikel aufgrund einer infravesikalen Obstruktion handelt (Tab. 224.1).

Tab. 224.1 Differenzialdiagnosen des Blasendivertikels.

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz)	Häufigkeit der Differenzialdiagnose im Hinblick auf das Krankheitsbild (häufig, gelegentlich, selten)	wesentliche diagnostisch richtungsweisende Anamnese, Untersuchung und/ oder Befunde	Sicherung der Diagnose
„bladder ears“	sehr selten	Zufallsbefund beim MCU, keine Symptome	im MCU kein Divertikelhals, in der Sonografie kein echtes Divertikel abgrenzbar
zystische paravesikale Raumforderung (z.B. Ovarialzyste, Abszess nach Appendizitis)			

Therapie

Therapeutisches Vorgehen

- Bei rezidivierenden Harnwegsinfektionen (z.B. auch mit Reflux), Blasensteinbildung oder hohen Restharnmengen sollte eine operative Sanierung bei den angeborenen Blasendivertikel diskutiert werden.
- „Bladder ears“ und Divertikel, die sich komplett entleeren, bedürfen keiner Therapie.
- Bei erworbenem Divertikel sollte die zugrunde liegende Pathologie beseitigt bzw. therapiert werden.

Operative Therapie

- Im Rahmen der operativen Resektion des Divertikels und – bei den paraureteralen Divertikeln meist damit verbundener – Ureterreimplantation muss bei Jungen unbedingt auch auf den Ductus deferentis geachtet werden, der in der Regel an der Divertikelwand verläuft.

Nachsorge

- Die Nachsorge beinhalten sonografische Kontrollen des oberen und unteren Harntrakts.

Verlauf und Prognose

- Bei entsprechender Indikation und Ausschluss einer infravesikalen Obstruktion ist die Erfolgsrate der operativen Versorgung >90%.
- Bei syndromalen Erkrankungen bzw. Stoffwechselstörungen kann es aufgrund des pathologischen Aufbaus der Blasenwand u.U. zu Rezidiven kommen.

Literatur

Quellenangaben

- [1] Blane CE, Zerin JM, Bloom DA. Bladder diverticula in children. Radiology 1994; 190: 695–697
- [2] Hebert KL, Martin AD. Management of Bladder Diverticula in Menkes Syndrome: A Case Report and Review of the Literature. Urology 2015; 86: 162–164
- [3] Hutch JA. Saccule formation at the ureterovesical junction in smooth walled bladders. J Urol 1961; 86: 390–399
- [4] Hutch JA. Vesico-ureteral reflux in the paraplegic: cause and correction. J Urol 1952; 68: 457–469
- [5] Riedmiller H, Kocot A. Blasendivertikel und Urachusanomalien. In: Michel MS, Thüroff JW, Janetschek G, Wirth M, Hrsg. Die Urologie. Berlin/Heidelberg: Springer; 2016: 1947–1959

cLUTO/Urethralklappe

Raimund Stein, Tobias Nientiedt

Steckbrief

Unter dem Begriff cLUTO („congenital lower urinary tract obstruction“) werden alle ausgeprägten intrauterinen Dilatationen der Blase („Megazystis“) und meist auch des oberen Harntrakts zusammengefasst. Postpartum können sich dann verschiedene Diagnosen zeigen, u.a. Urethralklappen, Urethraaplasie/-hypoplasie, Urethrastenose, Prune-Belly-Syndrom, dilatierender Reflux, kloakale Fehlbildung, Ureterozele, Megazystis-Megaureter-Syndrom oder Megazystis-Mikrokolon intestinales Hypoperistaltik-Syndrom. In diesem Kapitel wird im Wesentlichen auf die Urethralklappe als die häufigste Ursache (>60%) einer intrauterinen Erweiterung des unteren Harntrakts eingegangen.

Aktuelles

- Aktuell wird die frühe Einlage eines vesikoamnialen Shunts zur Ableitung des Urins aus der Blase bei cLUTO sehr kontrovers diskutiert.
- Wenn die Shunteinlage sich positiv auf die Nierenfunktion auswirken soll, sollte sie frühzeitig erfolgen (idealerweise vor der 17. SSW). Problematisch ist die Diagnose einer echten angeborenen Obstruktion des unteren Harntrakts (Urethralklappe) zu diesem Zeitpunkt der Schwangerschaft zu stellen [1] [2] [3] [8].

Synonyme

- posteriore Urethralklappe
- anteriore Urethralklappe
- Megazystis
- LUTO
- Harnröhrenklappe
- posterior urethral valve
- anterior urethral valve

Keywords

- Harnröhrenklappe
- Urethralklappe
- LUTO
- cLUTO

Definition

posteriore (hintere) Harnröhrenklappe: Membran/Segel, welche/s vom Verumontanum ausgeht und sich nach distal ausdehnt sowie ventral in der Mittellinie fusioniert [9]

cLUTO/LUTO: sonografisch detektierte Dilatation des unteren und oberen Harntrakts bei den Föten; großes Spektrum an Diagnosen [5]

Megazystis: im 1. Trimester longitudinaler Durchmesser der Blase ≥7mm, im 2. und 3. Trimenon deutlich dilatierte Blase, die sich nicht innerhalb von 40min entleert [5]

Epidemiologie

- Urethralklappen sind eine der wenigen lebensbedrohlichen bzw. Lebenszeit-einschränkenden angeboren urogenitalen Fehlbildungen.
- Trotz deutlich verbesserter Therapie und früher Intervention bedürfen 20% der Betroffenen im Verlauf des Lebens der Nierenersatztherapie [5].
- In einer Studie aus England befanden sich unter 851419 Geburten 284 mit der Diagnose LUTO, 22,2% hatte ein Syndrom und bei 27% zeigte sich keine wesentliche Auffälligkeit (falsch positiv). Bei 33% der Föten erfolgte – nachdem die Diagnose LUTO gestellt wurde – ein Schwangerschaftsabbruch [4]

Häufigkeit

- LUTO 3,34:10000 Geburten (England) [4]
- Urethralklappe 1:7000–8000 [5]

Altersgipfel

- Die Diagnose betrifft in der Regel die Neugeborenen.
- Die Diagnose einer ausgeprägten Urethralklappe zu einem späteren Zeitpunkt ist selten und ungewöhnlich.

Geschlechtsverteilung

- Urethralklappen betreffen nur Jungen, während ein cLUTO auch sehr selten beim weiblichen Geschlecht intrauterin diagnostiziert wird [4].

Prädisponierende Faktoren

- So weit sind keine prädisponierenden Faktoren bekannt.

Ätiologie und Pathogenese

- Bei der Urethralklappe kommt es durch eine Membran mit Ursprung im Bereich des Colliculus seminalis, die nach distal und ventral fusioniert, zu einer Obstruktion unterhalb der prostatischen Urethra.
- Hieraus folgen konsekutiv die typischen Veränderungen des darüber liegenden Harntrakts:
  - Dilatation der prostatischen Urethra
  - Hypertrophie der Blase und des Blasenhalses mit Ausbildung von multiplen Pseudodivertikeln
  - Reflux in den oberen Harntrakt bzw. Obstruktion des ureterovesikalen Übergangs aufgrund der Detrusorhypertrophie
  - sekundäre Megaureteren
  - Dilatation des Nierenbecken-Kelch-Systems
- Häufig liegt eine einseitige oder auch beidseitige Nierendysplasie vor.
- Anteriore Urethralklappen oder eine Urethrahypo-/-aplasie können ein ähnliches Bild hervorrufen.

Klassifikation und Risikostratifizierung

- Bereits 1919 beschrieb H.H. Young 3 Typen von Urethralklappen [9].
- Heutzutage scheint nur der Typ I (90–95% der Fälle) relevant zu sein.
- Der Typ II ist quasi nicht existent und Typ III wird als von dem Verumontanum unabhängiges Segel/Membran mit einer zentralen Öffnung beschrieben [5].
  - Hier scheint der Übergang bzw. die Unterscheidung zwischen „Cobb's collar“ bzw. Moormann-Ring schwierig bzw. fließend ineinander überzugehen.
  - Inwieweit die beiden letztgenannten eine tatsächliche Obstruktion darstellen, wird kontrovers diskutiert [5] [6] [7].

Symptomatik

- >50% der Urethralklappen werden bereits pränatal aufgrund der ausgeprägten Dilatation des Harntrakts vermutet.
- Postpartum kann es dann zur Miktion im dünnen Strahl bzw. zum Harnverhalt kommen.
- Im Säuglings- oder Kleinkindesalter können ein schwacher Harnstrahl, Restharn, Dilatation des oberen Harntrakts, ggf. Harnwegsinfektionen und Niereninsuffizienz zu der verspäteten Diagnose einer Urethralklappe führen.

Diagnostik

Diagnostisches Vorgehen

- Bei pränatalem bzw. postpartalem sonografischen Verdacht sollte die Diagnose zunächst mittels Miktionszysturethrografie bestätigt werden.

- Der weitere Verlauf der Diagnostik orientiert sich an den klinischen und radiologischen Befunden (Abb. 225.1).

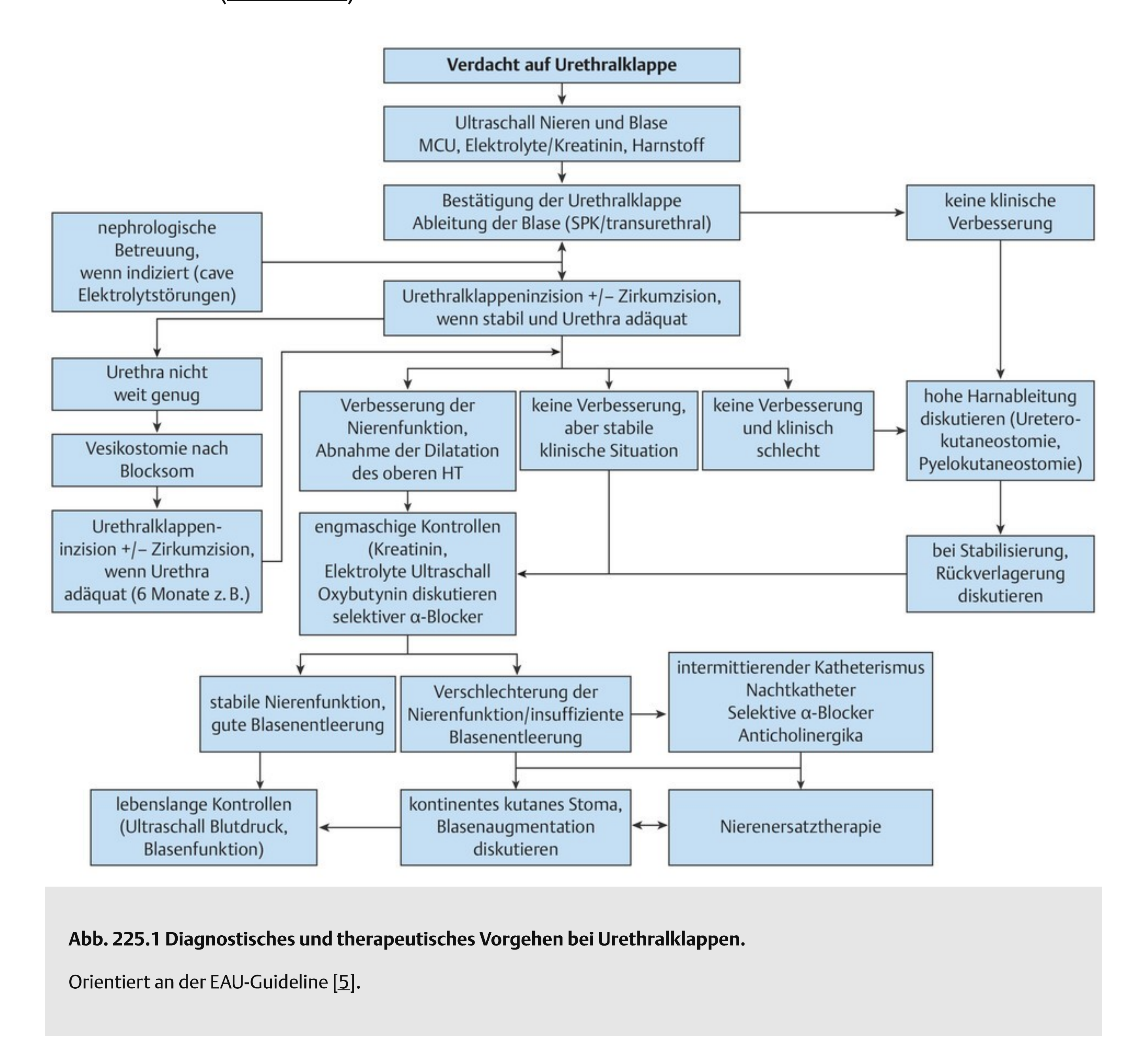


Abb. 225.1 Diagnostisches und therapeutisches Vorgehen bei Urethralklappen.

Orientiert an der EAU-Guideline [5].

Anamnese

- Hierbei sind die Befunde der pränatalen Sonografie, Auffälligkeiten im Schwangerschaftsverlauf sowie eventuelle pränatale Interventionen zu erfragen.
- Bei Säuglingen und Kleinkindern, die nicht unmittelbar postpartum diagnostiziert wurden, sollten die bereits erfolgte postnatale Diagnostik, Nierenretentionsparameter (Kreatinin/Harnstoff/Elektrolyte) und die klinische Symptomatik erfragt werden.
- Bei älteren Kindern und Jugendlichen sollte zusätzlich ein Miktionsprotokoll verfasst werden, um frühzeitig eine vermehrte Flüssigkeitsaufnahme (beginnende Niereninsuffizienz) sowie die funktionelle Blasenkapazität zu erfassen.

Körperliche Untersuchung

- Neben dem Ausschluss von Fehlbildungen/Anomalien sollte u.a. die meist vorliegende Phimose beurteilt und beachtet sowie die Hodenlage (skrotale Lage vs. Hodenhochstand vs. Kryptorchismus) dokumentiert werden.

Labor

- Gerade in den ersten Lebenswochen sind die Bestimmung von Kreatinin (Kreatinin-Nadir >1,2mg% am aussagekräftigsten für die Notwendigkeit einer Nierenersatztherapie) und das Monitoring der Elektrolyte (Cave: Polyurie und Elektrolytentgleisung nach Harnableitung mittels Katheter) wichtig.

Mikrobiologie

Kulturen

- Nur bei einer fieberhaften Harnwegsinfektion bzw. vor einem Eingriff am Harntrakt ist eine Urinkultur anzulegen.

Bildgebende Diagnostik

- Hier stehen die Sonografie zur Beurteilung der Dilatation des oberen und unteren Harntrakts und die Miktionszystourethrografie (MCU) zur Bestätigung der

Verdachtsdiagnose an erster Stelle.

Sonografie

- Bereits pränatal kann eine Urethralklappe bei ausgeprägter Dilatation des unteren und oberen Harntrakts und bei Vorhandensein des „keyhole signs“ (schlüssellochartige Verjüngung der Blase nach distal (dilatierte prostatische Urethra)) vermutet werden.
- Im weiteren Verlauf kann durch Ultraschall die Dilatation des Harntrakts sowie auch die Entleerung der Blase gut beurteilt werden.

Röntgen

- Mittels MCU wird die Urethralklappe dargestellt.
- Dies ist nach wie vor die beste Methode, um die Anatomie des unteren Harntrakts darzustellen.

Szintigrafie

- Insbesondere bei einer ausgeprägten Dilatation des Harntrakts ist es sinnvoll, die seitengetrennte Funktion zu dokumentieren.
- Ggf. können aus dem Abflussverhalten der Nieren therapeutische Konsequenzen gezogen werden.
- Das Abflussverhalten ist jedoch nur einer von vielen Parametern, die eine Therapieentscheidung triggern.
- Mittels der MAG-3-Clearance können das Abflussverhalten aus der Niere sowie die seitengetrennte Nierenfunktion beurteilt werden; mittels DMSA-Clearance können Parenchymnarben dokumentiert und die seitengetrennte Nierenfunktion erfasst werden.

MRT

- Das MRT hat bei Patienten mit einer Urethralklappe in der Diagnostik im Normalfall keinen Stellenwert.

Instrumentelle Diagnostik

Ureterozystoskopie

- Im Rahmen der Ureterozystoskopie erfolgt gleichzeitig die Klappeninzision.
- Ist die Blase bereits sehr früh intrauterin abgeleitet gewesen, so hat sich u.U. die Urethra nicht adäquat entwickelt.
- Die Spiegelung der Harnröhre ist dann nicht möglich, ohne die Urethra zu verletzen/aufzudehnen.
- In diesen Fällen sollte ggf. zunächst eine Vesikostomie angelegt werden und die Klappeninzision später – z.B. nach ½ Jahr – erfolgen, wenn von einer Maturation der Urethra ausgegangen werden kann.

Uroflowmetrie

- Ab dem Schulalter kann mittels Uroflowmetrie (wenn möglich auch mittels Beckenboden-EMG) die Blasenentleerung besser beurteilt werden (Detrusor-Sphinkter-Dyskoordination; Strikturflow; normaler Flow).

Urodynamik

- Mittels der invasiveren Urodynamik (jeweils ein Messkatheter in der Blase und Enddarm) kann die Form der Blasenentleerungsstörung bei Patienten mit Z.n. Urethralklappe besser beurteilt werden als mit der alleinigen Uroflowmetrie (Beurteilung der Detrusorfunktion (überaktiv/normal/unteraktiv) und der Sphinkterfunktion (überaktiv/normal/unteraktiv).
- Die Untersuchung sollte jedoch nur dann erfolgen, wenn die Funktion trotz Anamnese, Miktionstagebuch und Uroflowmetrie nicht sicher zu beurteilen ist und sich aus dem Ergebnis der Untersuchung eine therapeutische Konsequenz ergibt.

Intraoperative Diagnostik

- Zeigt sich, dass eine Endoskopie mit 8-Charr-Instrument zur Klappeninzision nicht möglich ist, ohne die Urethra aufzudehnen und damit eine Urethrastriktur zu provozieren, sollte die Urethra retrograd mittels Kontrastmittel dargestellt und deren Verlauf dokumentiert werden.
- Hierdurch kann beurteilt werden, in welcher Länge die Urethra hypoplastisch ist bzw. ob eine Urethraaplasie vorliegt.

Differenzialdiagnosen

- Bei der pränatalen Diagnose einer Megazystis ± Dilatation des oberen Harntrakts kommen neben den in Tab. 225.1 aufgeführten Differenzialdiagnosen folgende in Betracht:
  - Prune-Belly-Syndrom
  - dilatierender Reflux
  - kloakale Malformationen
  - Ureterozele
  - Megazystis-Mikrokolon intestinales Hypoperistaltik-Syndrom
  - Megazystis-Megaureter-Syndrom

Tab. 225.1 Differenzialdiagnosen bei postpartal verifizierter Obstruktion der unteren Harnwege.

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz)	Häufigkeit der Differenzialdiagnose im Hinblick auf das Krankheitsbild (häufig, gelegentlich, selten)	wesentliche diagnostisch richtungsweisende Anamnese, Untersuchung und/oder Befunde	Sicherung der Diagnose
anteriore Urethralklappe	sehr selten	MCU lässt die Diagnose vermuten, ggf. perinealer Ultraschall	Endoskopie sichert die Diagnose
Urethrahypoplasie/-dysplasie	sehr selten	MCU lässt die Diagnose vermuten	retrograde Darstellung bzw. Endoskopie mit z.B. 4-Charr-Endoskop (Cave: Induktion einer iatrogenen Urethrastriktur)
Urethraatresie	sehr selten	MCU lässt die Diagnose vermuten	ante- und retrograde Darstellung im OP vor Anlage einer Vesikostomie
Urethrastriktur (angeboren): „Cobb's collar", Moormann-Ring	relativ selten und dann meist klinisch nicht relevant	MCU bzw. bei älteren Patienten; retrograde Darstellung lässt die Diagnose vermuten	Endoskopie
iatrogene Urethrastriktur	zunehmend häufiger	nach Manipulationen postpartum (Katheter/Versuch der Urethroskopie/ Urethraklappenresektion/ Laserinzision)	Anamnese sowie ante-/retrograde Darstellung

Therapie

- Hier muss zwischen der antenatalen und der postpartalen Therapie/Intervention unterschieden werden.

Therapeutisches Vorgehen

- Die antenatale Therapie hat ihren Ursprung Ende des letzten Jahrhunderts.
  - Aktuell wird die frühzeitige Einlage eines vesikoamnialen Shunts (VAS) zwischen der 12. und 15. Schwangerschaftswoche diskutiert (noch andauernde Entwicklungsphase der Nieren).
  - Beim Oligohydramnion hat der VAS einen positiven Effekt auf die drohende Lungenhypoplasie.

    - Eine „späte“ Shunteinlage zeigte in einer Studie keinen wesentlichen Unterschied im Outcome.
    - Die intrauterine Therapie einer Urethralklappe ist derzeit rein experimentell und mit einer hohen Komplikationsrate behaftet.
- Ergibt sich postpartal der Verdacht auf eine Urethralklappe (stark gefüllte Blase, deutliche Dilatation des oberen Harntrakts, fehlende Miktion oder Miktion in sehr dünnem Strahl), sollte der Urin zunächst mittels eines Katheters (vorzugsweise suprapubischer Katheter) abgeleitet werden (Abb. 225.1).
- Die Bestätigung der Verdachtsdiagnose erfolgt in der Regel über eine MCU.

Allgemeine Maßnahmen

- Postpartum muss zunächst für eine Urinableitung gesorgt werden.
- Bei Patienten mit einem intrauterinen gelegten VAS sollte dieser zunächst gesichert werden, z.B. beim Somatex-Stent durch die Einlage eines 4–5-Charr-Katheter durch den Stent.
- Bei Patienten ohne VAS oder dislozierten VAS sollte die Einlage eines suprapubischen und ggf. auch transurethralen Katheter erfolgen.
- Engmaschige Elektrolytkontrollen sind gerade nach Entlastung des Harntrakts notwendig (Cave: Polyurie!).
- Nach Stabilisierung des Neonaten erfolgt dann die weitere Diagnostik und Therapie (Abb. 225.1).

Operative Therapie

- Nach Stabilisierung des Säuglings und bei ausreichend weiter Urethra erfolgt die Sicht-Urethrotomie der Urethralklappe mit dem Sichelmesser bei 12, 5 und 7 Uhr.
- Die Laserfulguration bzw. Resektion der Klappe mit der elektrischen Schlinge hat eine höhere Komplikationsrate und sollte vermieden werden.
- Aufgrund des erhöhten Risikos einer Harnwegsinfektion sollte eine Zirkumzision im Rahmen der Klappeninzision bzw. eine vorangehende lokale Therapie der Vorhaut z.B. mit Betamethason-haltiger Salbe diskutiert werden.
- Bei zu enger Urethra bzw. Urethraaplasie sollte eine Vesikostomie – vorzugsweise in der Technik nach Blocksom – angelegt werden.
- Zeigt sich unter maximaler Ableitung der Blase eine deutliche Zunahme der Dilatation des oberen Harntrakts bzw. ein weiterer Anstieg des Kreatinins bei ausgeprägter Dilatation oder kommt es zu einer Pyelonephritis/Urosepsis, sollte eine supravesikale Harnableitung (Ureterokutaneostomie/Pyelokutaneostomie) diskutiert werden.
- Zeigt sich im weiteren Verlauf eine überaktive, Low-Compliance-Blase, die auf medikamentöse Therapie (Anticholinergika) bzw. Injektion von Botulinumtoxin A in den Detrusor resistent ist, sollte die Blasenaugmentation erwogen werden.

Nachsorge

- Eine lebenslange Nachsorge ist bei allen Kindern mit einer posterioren Urethralklappe bzw. einer perinatal detektierten cLUTO essenziell:
    - nephrologische Parameter (Kreatinin, Cystatin C, Harnstoff, Elektrolyte und Screening für eine Proteinurie)
    - Blutdruckkontrolle
    - Erhebung des Status des oberen Harntrakts (Sonografie) und des unteren Harntrakts (Sonografie, Miktionstagebuch, Uroflowmetrie)

Verlauf und Prognose

- Kinder mit Z.n. Urethralklappe werden häufig im Vergleich zur Normalpopulation erst später kontinent.
- Bis zu ⅓ der Patienten mit einer hinteren Harnröhrenklappe bedürfen im Verlauf einer Nierenersatztherapie.

- Neben der Säuglingsphase zeigt sich insbesondere in der Pubertät mit abnehmender Patientencompliance und zunehmender Muskelmasse ein Anstieg der Nierenretentionsparameter.
- Ein gutes Monitoring der Blasenfunktion ist essenziell.
- Die Überlebensrate eines Nierentransplantats ist gut, wenn eine adäquate Blasenfunktion vorliegt bzw. eine gute Harnableitung geschaffen wurde.

Prävention

- Wesentlich ist es, zusätzliche Risikofaktoren für eine Nierenfunktionsverschlechterung frühzeitig zu erkennen und zu therapieren, z.B. Harnwegsinfektionen, Blasenfunktionsstörungen, arterieller Hypertonus usw.

Literatur

Quellenangaben

- [1] Capone V, Persico N, Berrettini A et al. Definition, diagnosis and management of fetal lower urinary tract obstruction: consensus of the ERKNet CAKUT-Obstructive Uropathy Work Group. Nat Rev Urol 2022; 19: 295–303
- [2] Farrugia MK. Vesico-amniotic shunt insertion prior to the completion of 16 weeks results in improved preservation of renal function in surviving fetuses with isolated severe lower urinary tract obstruction (LUTO). J Pediat Urol 2022; 18: 129–130
- [3] Kohl T. Early 2(nd) trimester vesico-amniotic shunt insertion promises a new era of better outcomes for fetuses with isolated severe lower urinary tract obstruction (LUTO). J Pediatr Urol 2022; 18: 127–128
- [4] Malin G, Tonks AM, Morris RK et al. Congenital lower urinary tract obstruction: A population-based epidemiological study. BJOG 2012; 119: 1455–1464
- [5] Radmayr C, Bhatt N, Bogaert G et al. EAU Guidelines on Paediatric Urology (2022). Im Internet: https://uroweb.org/guidelines/paediatric-urology/chapter/the-guideline; Stand: 06.09.2023
- [6] Rösch WH. Harnröhrenklappen und Strikturen. In: Michel MS, Thüroff JW, Janetscheck G, Wirth M, Hrsg. Die Urologie. 2. Aufl. Berlin/Heidelberg: Springer; 2022
- [7] Shukla A, Srinivasan AK. Posterior Urethral Valves. In: In: Partin AW, Dmochowski RR, Kavoussi LR, Peters CA, Hrsg. Campbell-Walsh-Wein Urology. 12. Aufl. Philadelphia: Elsevier; 2021: 602–623
- [8] Strizek B, Spicher T, Gottschalk I et al. Vesicoamniotic Shunting before 17 + 0 Weeks in Fetuses with Lower Urinary Tract Obstruction (LUTO): Comparison of Somatex vs. Harrison Shunt Systems. J Clin Med 2022; 11: 2359
- [9] Young HH, Frontz WA, Baldwin JC. Congenital obstruction of the posterior urethra. J Urol 1919; 3: 289–365

Wichtige Internetadressen

- Selbsthilfegruppe: www.luto-kinder.de

Enuresis und funktionelle (nicht organische) kindliche Harninkontinenz

Tobias Nientiedt, Raimund Stein

Steckbrief

Das Einnässen während des Tages oder in der Nacht ist eine häufige Störung im Kindes- und Jugendalter und kann mit einem erheblichen Leidensdruck sowie psychologischen und psychiatrischen Komorbiditäten einhergehen. Ein intermittierendes Einnässen ab einem Alter von 5 Jahren nach Ausschluss organischer Ursachen wird während des Schlafens als Enuresis oder am Tage als nicht organische Harninkontinenz bezeichnet. Davon zu unterscheiden ist ein kontinuierlicher Urinverlust, der häufig eine körperliche Ursache hat und einer intensiven somatischen Diagnostik bedarf. In vielen Fällen kann durch einfache Maßnahmen wie Information und Aufklärung, Optimierung von Trinkverhalten und Blasenentleerung sowie Dokumentation der Symptomatik und des Trinkverhaltens eine deutliche Verbesserung der

Symptomatik erzielt werden.

Synonyme

- Enuresis
- Enuresis nocturna
- Bettnässen
- Harninkontinenz

Keywords

- Blasenentleerungsstörung
- Darmentleerungsstörung
- Obstipation
- überaktive Blase
- Miktionsaufschub
- Harnwegsinfektion
- Einnässen
- Bettnässen
- Harninkontinenz

Definition

Die Definition der Enuresis bzw. der funktionellen (nicht organischen) Harninkontinenz erfolgt gemäß der ICCS-Klassifikation (ICCS = International Children's Continence Society) [2] [6]:

- ab einem Alter von 5 Jahren
- nach Ausschluss organischer Ursachen
- Dauer ≥3 Monate
- Minimum Frequenz 1×/Monat
    - <1×/Monat: Symptom, nicht Störung
    - häufig: ≥4×/Woche
    - selten: <4×/Woche

Enuresis bezeichnet den intermittierenden, unwillkürlichen Urinverlust während des Schlafs (nachts oder während des Mittagsschlafs) unabhängig von begleitenden Symptomen tagsüber. „Enuresis" und „Enuresis nocturna" werden dabei synonym verwendet.

Wenn ein Kind nie länger als 6 Monate am Stück trocken war, spricht man von einer primären Enuresis. Kommt es nach einer 6 Monate oder länger dauernden Phase von Kontinenz zu erneutem Einnässen, handelt es sich um eine sekundäre Enuresis.

Tritt das nächtliche Einnässen ohne weitere Symptome einer Blasenfunktionsstörung auf, wird es als monosymptomatische Enuresis bezeichnet. Besteht zusätzlich eine Blasenfunktionsstörung, handelt es sich um eine nicht monosymptomatische Enuresis

Es lassen sich damit 4 Formen der Enuresis unterscheiden:

- primär monosymptomatische Enuresis
- primär nicht monosymptomatische Enuresis
- sekundäre monosymptomatische Enuresis
- sekundäre nicht monosymptomatische Enuresis

Funktionelle (nicht organische) Harninkontinenz im Kindesalter ist das intermittierende Einnässen am Tag mit Störung der Blasenentleerung und -funktion. Die Bezeichnung „Enuresis diurna" ist gemäß der gültigen Terminologie obsolet und sollte nicht mehr verwendet werden. Häufige Formen zeigt Tab. 226.1.

Kinder mit einem kombinierten Einnässen nachts und am Tage erhalten zwei Diagnosen:

- Subtyp der nicht monosymptomatischen Enuresis
- Subtyp der funktionellen Harninkontinenz am Tag

Sonderformen:

- Lach- oder Giggle-Inkontinenz: unkontrollierte, meist vollständige Entleerung der Blase bei intensivem Lachen
- unteraktive Blase: Hypokontraktilität des Detrusors mit häufig großer Blasenkapazität, geringer Miktionsfrequenz und großen Restharnmengen

Tab. 226.1 Häufige Formen der funktionellen Harninkontinenz.

Form der Harninkontinenz am Tag	wichtigste Leitsymptome
Dranginkontinenz	häufiger Toilettengang >7×/d, kleine Mengen, Drangsymptome
Harninkontinenz bei Miktionsaufschub	seltener Toilettengang <5×/d mit habituellem Hinauszögern der Miktion
Detrusor-Sphinkter-Dyskoordination	Pressen zu Beginn und während des Wasserlassens, unterbrochener Harnfluss (Stakkato-Miktion)

Epidemiologie

Häufigkeit

- Enuresis und funktionelle Harninkontinenz sind ein relativ häufiges Problem im Kindesalter.
- Die Enuresis betrifft etwa 7–13% der Kinder im Alter von 7 Jahren und noch ca. 5% im Alter von 10 Jahren. Im Jugendalter sind noch etwa 1–2% der Kinder betroffen [6].
- Die Häufigkeit des Einnässens am Tag nimmt ebenfalls mit zunehmendem Lebensalter ab. Die funktionelle Harninkontinenz betrifft etwa 3–5% der 7-jährigen Kinder und sinkt auf 0,3–0,5% im Teenageralter [6] [6].
- Nur etwa ⅓ der betroffenen Familien nehmen medizinische Hilfe in Anspruch.

Altersgipfel

- Ab dem 3. Lebensjahr erwerben viele Kinder in der Regel zunächst eine Blasenkontrolle während des Tags und im weiteren Verlauf in der Nacht.
- Bis zum 5. Lebensjahr wird die Inkontinenz als physiologisches Phänomen betrachtet.
- Erst ab dem 5. Lebensjahr sollte eine Harninkontinenz als Störung mit einem „Krankheitswert“ betrachtet werden [8].
- Die Enuresis und funktionelle Harninkontinenz betreffen daher insbesondere kleinere Kinder.
- Die Häufigkeit nimmt mit zunehmendem Alter ab.
- Die Spontanremissionsrate beträgt etwa 15% pro Jahr [6].
- Ein geringer Anteil der Kinder, die nachts einnässen, behält diese Symptomatik bis ins Erwachsenenalter.

Geschlechtsverteilung

- Die Enuresis ist bei Jungen etwa doppelt so häufig wie bei Mädchen [6].
- Die funktionelle Harninkontinenz am Tag betrifft mehr Mädchen als Jungen.

Prädisponierende Faktoren

Primäre monosymptomatische Enuresis nocturna

- Für die primäre monosymptomatische Enuresis besteht eine starke genetische Disposition.
  - Bei Einnässen eines Elternteils in der Familienanamnese besteht ein 44%iges Wiederholungsrisiko, bei Einnässen beider Elternteile ein 77%iges Risiko, dass das Kind auch während des Schlafs einnässt.
  - Neben dem ENUR-1-Gen auf Chromosom 13 wurden weitere Kandidatengene auf Chromosomen 12 und 22 beschrieben [6].
  - Des Weiteren wurden Auffälligkeiten im Schlafverhalten beschrieben, wie eine

verminderte Schlafqualität und gehäufte respiratorische Infekte.

- Bei Kindern mit einer primären monosymptomatischen Enuresis sind psychiatrische Komorbiditäten nicht häufiger als bei nicht betroffenen Kindern.

Sekundäre Enuresis und nicht monosymptomatische Enuresis

- Anders als bei der primären monosymptomatischen Enuresis werden bei Kindern mit einer sekundären Enuresis oder einer nicht monosymptomatischen Enuresis psychische bzw. psychosoziale Auffälligkeiten gehäuft beobachtet [6].
  - Diese können einerseits ein potenzieller Faktor für die Entwicklung der Harninkontinenz sein.
  - Andererseits können psychologische und psychiatrische Komorbiditäten erst durch das Einnässen ausgelöst werden.
- Die häufigste komorbide Störung ADHS scheint durch ähnliche neurobiologische Faktoren wie die Enuresis bedingt zu sein [6] [6].
- Für die sekundäre Enuresis nocturna sind neben psychologischen und psychiatrischen Störungen insbesondere bedeutende Lebensereignisse (Trennung der Eltern, Geburt von Geschwisterkindern, Schulwechsel) ein prädisponierender Faktor für die Entwicklung einer Enuresis [6].
- Bis zu 30% der Kinder mit Enuresis leiden auch unter einer Obstipation [6]. Als Ursachen für das gemeinsame Auftreten von Verstopfung und Harninkontinenz werden diskutiert [6] [6]:
  - Kompression der Blase durch Stuhlmassen
  - gemeinsame vegetative Innervation aus lumbalen sympathischen und sakralen parasympathischen Nerven
  - gestörte Wahrnehmung von Blasen- und Darmfüllung
  - Störung der Steuerung der Beckenbodenmuskulatur mit Sphinkter-Detrusor-Dyskoordination bei Harninkontinenz und der Analsphinkter-Dyskoordination bei Obstipation
- Insbesondere bei Mädchen mit einer Blasendysfunktion finden sich häufig symptomatische Harnwegsinfektionen oder asymptomatische Bakteriurien.
- Restharnbildung, insbesondere bei Kindern mit Sphinkter-Detrusor-Dyskoordination, ist ein Risikofaktor für das Auftreten von Harnwegsinfektionen [6].
- Darüber hinaus können symptomatische Harnwegsinfektionen mit Dysurie, imperativem Harndrang und Pollakisurie auch bei Kindern mit unauffälliger Blasenfunktionen zu einer Harninkontinenz führen. In der Regel verschwindet die Harninkontinenz nach Behandlung des Harnwegsinfekts.

Ätiologie und Pathogenese

- Die Ätiologie und Pathogene der Enuresis sowie der funktionellen Harninkontinenz sind nicht vollständig geklärt.
  - Bei beiden Störungsbildern handelt es sich um ein multifaktorielles Geschehen.
  - Insbesondere bei der funktionellen Harninkontinenz sowie bei der nicht monosymptomatischen Enuresis besteht eine große Überschneidung mit den in Kap. Prädisponierende Faktoren genannten Komorbiditäten.
- Bei der Enuresis nocturna handelt es sich um eine Entwicklungsverzögerung in der Erlangung der Blasenkontrolle. Neben einer genetischen Prädisposition können folgende Faktoren zu einer Enuresis beitragen:
  - eine erschwerte Erweckbarkeit während des Schlafs und mangelnde Sensibilität für die Blasenfüllung
  - eine mangelnde zentrale Dämpfung der Detrusorsaktivität in der Nacht
  - eine erhöhte nächtliche Urinproduktion durch mangelnde ADH-Produktion
  - fehlerhaftes Trinkverhalten mit übermäßiger Flüssigkeitsaufnahme in den Abendstunden

- zu geringe funktionelle Blasenkapazität

- Insbesondere bei der sekundären Enuresis scheinen zusätzlich psychologische Auslöser eine Rolle zu spielen, wie Schulwechsel, Trennung der Eltern oder Geburt von Geschwisterkindern.
- Die funktionelle kindliche Harninkontinenz ist durch die zugrunde liegende Blasenfunktionsstörung bedingt.
  - Die nicht monosymptomatische Enuresis nocturna beschreibt das Einnässen im Schlaf mit Symptomen einer Blasenfunktionsstörung am Tag.
  - Das Einnässen im Schlaf ist dabei entweder die Folge der Blasenfunktionsstörung oder einer Mischform aus Blasendysfunktion und Reifungsverzögerung in der Erlangung der Blasenkontrolle (vgl. monosymptomatische Enuresis)
- Bei der Dranginkontinenz bzw. der überaktiven Blase handelt es sich vermutlich um eine Verzögerung in der Entwicklung der Blasenfunktion durch eine mangelnde zentrale Hemmung des Detrusors sowie eine gestörte Wahrnehmung der Blasenfüllung [6].
  - In der Regel zeigen sich geringe, nicht altersentsprechende Miktionsvolumina sowie geringe Trinkmengen.
  - Insbesondere bei Mädchen kommt es häufig zu rezidivierenden symptomatischen, aber auch asymptomatischen Harnwegsinfektionen oder asymptomatischen Bakteriurien.
  - Ebenfalls findet sich eine deutliche Assoziation mit Stuhlretention und Obstipation.
- Ursache der Harninkontinenz beim Miktionsaufschub ist ein habituelles Aufschieben der Miktion. Neben aversiven Erfahrungen bei der Miktion, z.B. durch Schmerzen aufgrund eines Harnwegsinfekts, können insbesondere Ablenkung durch Spiel oder elektronische Medien, die Angst etwas zu verpassen oder unhygienische Toiletten der Grund für einen Miktionsaufschub sein.
- Während einer normalen Miktion kommt es nach willkürlicher Initiation des Miktionsvorgangs im motorischen Kortex über parasympathische cholinerge Signale zu einer Anspannung des Detrusors.
  - Gleichzeitig kommt es über α-adrenerge Fasern zu einer Entspannung der glatten inneren Sphinktermuskulatur sowie über somatische Fasern zur Entspannung des Beckenbodens bzw. der quergestreiften externen Sphinktermuskulatur.
  - Die Sphinkter-Detrusor-Dyskoordination zeichnet sich durch eine fehlerhafte Anspannung des Beckenbodens während der Blasenentleerung aus.
  - Als Ursache der Sphinkter-Detrusor-Dyskoordination werden zum einen eine Reifungsverzögerung in der Erlangung der Harnkontinenz, vor allem jedoch ein erlerntes Fehlverhalten, diskutiert [6].
  - Besonders frühes oder strenges Toilettentraining wird als Risikofaktor für die Entwicklung einer Sphinkter-Detrusor-Dyskoordination genannt.
  - Auch aversive Reize, wie Schmerzen bei der Miktion im Rahmen von Infekten, können zu einer dyskoordinierten Miktion führen.
  - In einigen Fällen kann sich eine dyskoodinierte Miktion aus anderen Blasendysfunktionen entwickeln, wie der überaktiven Blase oder dem Miktionsaufschub.
  - Bei der Sphinkter-Detrusor-Dyskoordination findet sich eine häufige Assoziation mit Obstipation und Stuhlinkontinenz, aber auch mit psychologischen und psychiatrischen Störungen.
- Bei der Lach- oder Giggle-Inkontinenz kommt es zu einer unkontrollierten Blasenentleerung bei intensivem Lachen.
  - Die Ursache ist nicht vollständig geklärt, am ehesten handelt es sich jedoch um eine zentrale Enthemmung.
  - Eine begleitende Blasendysfunktion besteht in der Regel nicht [6].
- Eine unteraktive Blase zeichnet sich durch eine mangelnde Kontraktilität des Detrusors mit häufig geringer Miktionsfrequenz und Restharnbildung aus. Neben neurogenen Ursachen

ist die unteraktive Blase möglicherweise langfristige Folge eines ausgeprägten Miktionsaufschubs.

Symptomatik

- Typisches Symptom der monosymptomatischen Enuresis nocturna ist die unbeabsichtigte, meist vollständige Entleerung der Blase im Schlaf ohne Symptome einer Blasendysfunktion am Tag. Treten zusätzlich zum nächtlichen Einnässen Symptome einer Blasendysfunktion am Tag auf, spricht man von einer nicht monosymptomatischen Enuresis.
- Kardinalsymptom einer Dranginkontinenz bei einer überaktiven Blase ist ein imperativer Harndrang, der nicht unterdrückt werden kann und zum Einnässen führt. Betroffene Kinder zeigen typische Haltemanöver mit Hockstellung oder Überkreuzen der Beine und Anspannung des Beckenbodens.
- Klassisches Symptom des Miktionsaufschubs ist das habituelle Herauszögen der Miktion bis zum Einnässen. Häufig können dabei ähnlich wie bei der Dranginkontinenz Haltemanöver beobachtet werden.
- Bei der Sphinkter-Detrusor-Dyskoordination kommt es zu einem Pressen bei der Miktion aufgrund des funktionellen subvesikalen Abflusshindernisses.
  - Häufig ist die Miktionszeit verlängert oder es kommt zu einer Stakkato-Miktion.
  - Durch eine nicht vollständige Blasenentleerung kommt es zur Restharnbildung mit rezidivierenden Harnwegsinfektionen.
  - Langfristig kann es bei ausgeprägter Sphinkter-Detrusor-Dyskoordination zu einer sekundären Veränderung der Blasenwand durch die subvesikale Obstruktion mit Ausbildung einer „nicht neurogenen-neurogenen Blase“ (Vollbild einer neurogenen Blase ohne neurologisch fassbares Korrelat) kommen.
  - Eine konsekutive Abflussstörung des oberen Harntrakts mit Ausbildung eines sekundären vesikoureterorenalen Refluxes und rezidivierenden Pyelonephritiden kann bis zu einer Niereninsuffizienz führen.
- Die Lach- oder Giggle-Inkontinenz zeichnet sich durch eine unkontrollierte, häufig vollständige Blasenentleerung bei intensivem Lachen aus.
- Bei der unteraktiven Blase kann es insbesondere durch die ausgeprägte Restharnbildung und die häufig lange Verweildauer des Harns in der Blase zu häufigen Harnwegsinfektionen kommen. Langfristige Folge kann eine Niereninsuffizienz durch rezidivierende Pyelonephritiden sein.
- Neben dem typischen Symptom Einnässen können Enuresis sowie funktionelle Harninkontinenz ausgeprägte sekundäre emotionale und soziale Konsequenzen für die Kinder und Betreuungspersonen haben.
  - So konnten Studien zeigen, dass nächtliches Einnässen einen negativen Einfluss auf die Lebensqualität betroffener Personen hat und die Beziehung zu Freunden und Familie beeinflusst [6].
  - Ein Einnässen während des Tags führt in vielen Fällen zu Hänseleien oder einem Ausschluss von sozialen Tätigkeiten.
  - Auch die Familie kann durch das Einnässen eines Kindes psychisch stark belastet werden [6].
  - Zusätzlich kann eine Enuresis zu einer verminderten Schlafqualität führen [6].

Diagnostik

- Bei den meisten Kindern mit einer Enuresis oder funktioneller Harninkontinenz ist eine strukturierte Anamnese und wenig invasive Diagnostik ausreichend, um die wesentlichen Formen der Harninkontinenz zu umfassen.
- Dabei sollten auch typische komorbide Störungen erfasst werden. Außerdem ist es entscheidend, Hinweise für eine organische Harninkontinenz zu erkennen und ggf. eine entsprechende somatische Diagnostik einzuleiten.
- Die Konsensusgruppe Kontinenzschulung im Kindesalter (KgKS eV.) bzw. die S2k-Leitlinie „Enuresis und nicht-organische (funktionelle) Harninkontinenz bei Kindern und

Jugendlichen“ bieten Beispiele für Anamnese-Fragebögen und Blasentagebücher bzw. Trink- und Miktionsprotokolle, mit denen bereits ein wesentlicher Teil der Symptomatik erfasst werden kann [7].

Diagnostisches Vorgehen

- Die Basisdiagnostik entsprechend der aktuellen AMWF-Leitlinie umfasst:
  - Anamnesefragebogen (mit Erfassung komorbider Störungen)
  - Fragebogenscreening für psychische Symptome und Störungen
  - Miktions- und Trinkprotokoll (über mindestens 48h) mit Bestimmung der Volumina
  - Dokumentation von Harninkontinenz tagsüber und nachts sowie der Darmentleerung (Obstipation, Stuhlinkontinenz) für 14d
  - Anamnesegespräch
  - körperliche Untersuchung
  - Urindiagnostik
  - Sonografie von Nieren und ableitenden Harnwegen mit Erfassung von Blasenvolumen, Blasenwanddicke und Rektumdurchmesser im Querschnitt; bei Inkontinenz tagsüber und nicht monosymptomatischer Enuresis nocturna (NMEN) zusätzlich Restharnbestimmung

Anamnese

- Neben einer allgemeinen Anamnese zum Gesundheitszustand und zur körperlichen Entwicklung sollte bei der Anamnese insbesondere auf folgende Aspekte eingegangen werden:
  - Trink- und Miktionsverhalten (Menge, Frequenz, Begleitsymptomatik, z.B. Urge-Symptomatik, Haltemanöver/Miktionsaufschub)
  - Tages-/Nachtsymptomatik, Einnässfrequenz, trockene Phasen (primär vs. sekundär)
  - Familienanamnese für eine prolongierte Harninkontinenz/Enuresis
  - bisherige Therapie
  - Begleiterkrankungen und Medikamente: bekannte Fehlbildungen des Harntrakts, Harnwegsinfekte, Obstipation/Enkopresis, psychiatrische bzw. psychologische Störungen (bspw. ADHS)
  - psychosoziale Anamnese: psychosoziale Aspekte, Entwicklung, Auslöser/Stress
- Fragebögen, wie sie beispielhaft von der Konsensusgruppe Kontinenzschulung im Kindesalter oder der AMWF-Leitlinie zur Verfügung gestellt werden, können helfen, die wesentlichen Aspekte zu erfassen.
- Insbesondere bei Kindern mit einer funktionellen Harninkontinenz bzw. einer nicht monosymptomatischen Enuresis sollte aufgrund der hohen Komorbiditätsrate zusätzlich ein Screening auf psychische Symptome mithilfe eines standardisierten Fragebogens erfolgen.

Trink- und Miktionsprotokolle, Blasentagebücher, Stuhlprotokolle

- An mindestens 2 aufeinander folgenden Tagen sollten die Häufigkeit und Menge der Miktion sowie die Uhrzeit und Menge der Flüssigkeitsaufnahme protokolliert werden.
  - Soweit möglich, sollte ebenfalls die nächtliche Urinmenge, z.B. durch Abwiegen der nachts getragenen Windel, bestimmt werden.
  - Sorgfältig ausgefüllte Protokolle sind ein essenzieller Bestandteil in der Diagnostik der Enuresis/kindlichen Harninkontinenz.
  - Sie können insbesondere bei der Enuresis nocturna auf ein Fehlverhalten in der Flüssigkeitsaufnahme mit großen Trinkportionen in den Abendstunden hinweisen.
  - Auch eine erhöhte nächtliche Ausscheidung als Hinweis auf eine nächtliche Polyurie bei verminderter ADH-Ausschüttung kann aus den Protokollen erkannt werden.
  - Kleine Miktionsvolumina und häufiger Gang zur Toilette können auf eine überaktive Blase hinweisen.

- Ein 14-d-Ausscheidungsprotokoll mit Dokumentation von Stuhlfrequenz und -konsistenz sowie (Urin- und Stuhl-)Inkontinenzereignissen kann zum einen Informationen über die Schwere der Inkontinenz als auch über eine komorbide Obstipation/Enkopresis geben.

Körperliche Untersuchung

- Neben der allgemeinen körperlichen Untersuchung sollte eine behutsame Inspektion des äußeren Genitales (Phimose, Vulvitis, Labiensynechie, Hinweise für Harnträufeln aus dem Introitus vaginae) und Anus erfolgen.
- Bei der Untersuchung des Abdomens sollte auf eine palpable Stuhlansammlung geachtet werden.
- Eine lokale Hypertrichose oder atypische Behaarung, Hämangiome oder atypischer Pigmentierung können hinweisend auf eine dysraphische Störung sein.

Mikrobiologie

- Zum Ausschluss einer akuten Harnwegsinfektion ist die Urinuntersuchung mittels Teststreifen ein schnelles, einfaches und günstiges Verfahren.
- Der Nachweis von Leukozyten mittels Granulozyten-Esterasen, Nitrit als Hinweis auf nitritbildende Bakterien (E. coli, Klebsiellen) oder Blut weisen auf eine mögliche Entzündung hin.
- Im Fall eines auffälligen Teststreifens empfiehlt sich die Anlage einer Urinkultur mit Resistenztestung.

Bildgebende Diagnostik

- Bei den bildgebenden Verfahren steht die Sonografie als nicht invasives, kostengünstiges und schnelles Verfahren im Vordergrund.
- In den meisten Fällen ist keine weitere bildgebende Diagnostik notwendig.
- Bei rezidivierenden Harnwegsinfektionen kann eine Miktionszystourethrografie (MCU)/ Miktionsurosonografie (MUS) zum Ausschluss eines vesikoureterorenalen Refluxes dienen.
- In den meisten Fällen kann auch eine Miktionsurosonografie (MUS) als strahlensparende Alternative erfolgen.
- Schnittbildverfahren sind besonderen Indikationen vorbehalten. (MRT Wirbelsäule z.B. zum Ausschluss einer tethered cords bei lumbalen Auffälligkeiten)

Sonografie

- Bei Enuresis und kindlicher Harninkontinenz können durch eine Sonografie von Nieren und ableitenden Harnwegen wesentliche morphologische Auffälligkeiten (z.B. Harntransportstörungen, Doppelnieren) erkannt werden.
- Bei gefüllter Blase kann außerdem die Dicke der Blasenwand bestimmt werden, die bei einer Detrusordicke >3mm auf ein subvesikales Abflusshindernis oder eine überaktive Blase hinweisen kann.
- Zusätzlich kann bei gefüllter Blase das Blasenvolumen abgeschätzt und der Restharn nach Miktion bestimmt werden.
- Im suprapubischen Querschnitt sollte zusätzlich die Rektumweite bestimmt werden, um nach Hinweisen für eine mögliche begleitende Obstipation zu suchen. Ein Rektumquerdurchmesser >30–35mm ist ein Hinweis auf eine Stuhlretention/Obstipation [2].

Röntgen

- Bei fieberhaften Harnwegsinfektionen war die Miktionszystourethrografie (MCU) lange Zeit der Goldstandard in der Diagnostik des vesikoureterorenalen Refluxes.
- Neben einer Darstellung des vesikoureterorenalen Refluxes erlaubt die MCU auch eine anatomische und funktionelle Beurteilung von Blase und posteriorer Harnröhre sowie eine Bestimmung des Restharns.
- Wenn eine MCU mit einer Urodynamik kombiniert wird, spricht man von einer Video-Urodynamik.

MRT

- In der Routinediagnostik der Enuresis oder kindlichen Harninkontinenz spielt die MRT keine Rolle.
- Bei V.a. eine neurogene Blasenentleerungsstörung kann die MRT der Wirbelsäule Hinweise auf eine dysraphische Störung oder andere ursächliche spinale Auffälligkeiten liefern.
- Eine funktionelle MR-Urografie kann bei der Detektion eines ektop mündenden Harnleiters bei Mädchen mit einem kontinuierlichen Urinverlust helfen.

Instrumentelle Diagnostik

Ureterozystoskopie

- Bei einem begründeten Verdacht auf eine Urethralklappe beim Jungen kann die Diagnose mit einer Ureterozystoskopie gesichert werden.
- In gleicher Narkose sollte die therapeutische Schlitzung der Klappe erfolgen.

Uroflowmetrie

- Die Harnstrahlmessung kann zur Beurteilung einer Harnabflussstörung dienen.
- Häufig wird sie mit einem Beckenboden-EMG kombiniert.
- Um aussagekräftige Ergebnisse zu erreichen, sollte ein möglichst großes Harnvolumen (≥½ altersentsprechendes Blasenvolumen, Hjälmas-Formel: (Alter + 1)×30) angestrebt und die Untersuchung, wenn möglich, mehrfach im Verlauf wiederholt werden.
- Nach der Miktion sollte sonografisch der Restharn bestimmt werden.
- Neben der Beurteilung numerischer Parameter, wie Miktionsvolumen, maximalem und durchschnittlichen Flow sowie Miktionszeit, sollte die Form der Flowkurve beurteilt werden.
- Eine Anspannung des Beckenbodens im EMG während der Miktion, eine Stakkato-Miktion und eine verlängerte Miktionszeit sind hinweisend für eine Sphinkter-Detrusor-Dyskoordination.

Differenzialdiagnosen

- s. Tab. 226.2

Tab. 226.2 Differenzialdiagnosen kindlicher Harninkontinenz und Enuresis.

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz)	Häufigkeit der Differenzialdiagnose im Hinblick auf das Krankheitsbild (häufig, gelegentlich, selten)	wesentliche diagnostisch richtungsweisende Anamnese, Untersuchung und/ oder Befunde	Sicherung der Diagnose
neurogene Blasenentleerungsstörung	selten	Auffälligkeiten oder Fehlbildungen der Wirbelsäule, therapieresistente dyskoordinierte Miktion	MRT von Kopf und Wirbelsäule, (Video-)Urodynamik
Urethralklappen (Jungen)	selten	verdickte Blasenwand, erweiterte Harnleiter, Plateaukurve in der Uroflowmetrie, Restharn, ggf. rezidivierende Harnwegsinfektionen, Niereninsuffizienz	MCU und ggf. auch therapeutische Ureterozystoskopie mit Resektion der Urethralklappe
ektop mündende Harnleiter (Mädchen)	sehr selten	kontinuierlicher Urinverlust bei (V.a.) Doppelniere	Meist klinische Diagnose, ggf. Nachweis in MR-Urografie möglich
Harnwegsinfekte	häufig	neu aufgetretene Harninkontinenz, Dysurie, Pollakisurie, imperativer Harndrang	Urinstix, Urinkultur

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz)	Häufigkeit der Differenzialdiagnose im Hinblick auf das Krankheitsbild (häufig, gelegentlich, selten)	wesentliche diagnostisch richtungsweisende Anamnese, Untersuchung und/ oder Befunde	Sicherung der Diagnose
physiologische Inkontinenz	häufig		Einnässen ohne Hinweis auf eine Blasenfunktionsstörung vor einem Alter von 5,0 Jahren
Inkontinenz bei angeborenen Fehlbildungen, wie Epispadie, Blasenekstrophie oder kloakalen Fehlbildungen	sehr selten		
polyurische Nierenerkrankungen, Tubulopathien, Diabetes insipidus, Nephronophthise	selten	Urinausscheidung >4ml/kg KG/h oder 1200ml/m^2 KOF/24h, Polydipsie, nächtlichen Aufwachen zum Trinken	kindernephrologische Mitbeurteilung und Behandlung
vaginaler Influx bei Mädchen	häufiger	Harnträufeln nach der Miktion durch Einfluss von Urin in die Vagina, ungünstige Position bei der Miktion, ggf. Labiensynechie	klinische Diagnose
Ochoa-Syndrom	sehr selten	fazialen Dysmorphien, die Weinen oder Lachen ähneln	Genetik

Therapie

Therapeutisches Vorgehen

- In der Behandlung einer Enuresis oder kindlichen Harninkontinenz sollte eine begleitende Obstipation oder Enkopresis zunächst behandelt werden, da eine Normalisierung der Darmentleerung häufig zu einer Besserung der Inkontinenz führt.
- Liegt eine Tages- und Nachtsymptomatik vor, so sollte zunächst die Tagessymptomatik behandelt werden
- Liegt eine relevante psychische Störung, so sollte diese vor oder zusätzlich zur Inkontinenz behandelt werden.
- Bei Nachweis eines Harnwegsinfekts sollte eine resistenzgerechte antibiotische Therapie erfolgen. Bei rezidivierenden Harnwegsinfektionen ist ggf. eine antibakterielle Prophylaxe zu erwägen, z.B. mit Nitrofurantoin (1mg/kg KG) oder Trimethoprim (2mg/kg KG) [6].

Allgemeine Maßnahmen

- Eckpfeiler jeder Behandlung einer Enuresis oder kindlichen Inkontinenz ist die allgemeine Urotherapie.
- Sie richtet sich an Kinder und Eltern und umfasst alle konservativen, nicht chirurgischen und nicht pharmakologischen Behandlungsverfahren.
- Sie basiert auf der kognitiven Verhaltenstherapie und umfasst folgende Elemente:
  - Information und Demystifizierung:
    - Diese dient neben der allgemeinen Information über die Störung auch der Entlastung und dem Schuldabbau von Kindern und Eltern.
    - Die Ursache ist ein verzögerter Reifungsprozess und nicht Fehler der Kinder und/oder Eltern.
    - Aufklärung über die normale Blasenfunktion und -entleerung sowie über die Art der Störung
    - Information über die verschiedenen Therapiemöglichkeiten
  - Instruktionen zum optimalen Blasen- und Darmentleerungsverhalten:
    - regelmäßiger und rechtzeitiger Gang zur Toilette 5–7× täglich, ggf. Miktion nach der Uhr, entspannte Sitzposition, ggf. unter Verwendung einer Fußbank

    - Anleitung zur regelmäßigen Darmentleerung, ggf. stuhlregulatorische Maßnahmen (z.B. Movicol)
  - Instruktion zur Flüssigkeitsaufnahme und Ernährung:
    - regelmäßige und ausreichende Flüssigkeitsaufnahme, ggf. erhöhte Flüssigkeitszufuhr (z.B. 1000–1500ml bzw. 40–50ml/kg KG) gleichmäßig über den Tag verteilt (7-Becher-Regel)
    - Trinken und Miktion zusammen
    - abendliche Flüssigkeitsrestriktion
  - Dokumentation der Symptomatik:
    - Registrierung nasser und trockener Nächte z.B. „Sonnenkalender“
    - Toiletten- bzw. Miktionspläne
    - Motivation durch Dokumentation der Erfolge
  - Unterstützung und Begleitung:
    - regelmäßige Kontakte
    - Steigerung der Motivation durch Lob
- Bei entsprechender Indikation können diese allgemeinen Maßnahmen um Verfahren der speziellen Urotherapie erweitert werden:
  - apparative Verhaltenstherapie (AVT), Alarmtherapie, Weckapparattherapie
  - Physiotherapie
  - Beckenbodentraining
  - Biofeedbacktraining
  - Elektrostimulation (z.B. transkutane elektrische Nervenstimulation, TENS)
  - sauberer intermittierender Einmalkatheterismus

Therapie der Enuresis

- Die Therapie der Enuresis beginnt zunächst mit einer urotherapeutischen Beratung (s. Kap. Allgemeine Maßnahmen).
- Besteht zusätzlich zur Enuresis auch eine Tagessymptomatik, sollte diese zuerst behandelt werden.
- Die Flüssigkeitsaufnahme sollte regelmäßig über den Tag verteilt, etwa alle 2h erfolgen und zum Abend hin reduziert werden.
- Zusätzlich wird eine Registrierung von trockenen und nassen Nächten in einem Plan (z.B. Sonnenkalender) empfohlen.
- Trockene Nächte können zusätzlich durch kleine materielle Dinge oder Lob verstärkt werden.
- In vielen Fällen ist bereits durch diese einfachen Maßnahmen eine deutliche Verbesserung der Symptomatik möglich.
- Führen die Maßnahmen der allgemeinen Urotherapie nicht zum Erfolg, stehen die apparative Verhaltenstherapie (Klingelhose/-matte) oder eine medikamentöse Therapie mit Desmopressin zur Verfügung.

Apparative Verhaltenstherapie (AVT)

- Das Prinzip der apparativen Verhaltenstherapie besteht darin, dass ein Feuchtigkeitssensor in der Unterwäsche oder einer untergelegten Matte beim ersten Einnässen einen Alarm auslöst.
- Daraufhin soll das Kind erwachen, die Toilette aufsuchen, um die Blase zu entleeren und ggf. Kleidung und Bettwäsche wechseln.
- Es basiert auf dem Prinzip des Vermeidungslernens bzw. der operanten Konditionierung.
- Das Kind lernt durch eine rechtzeitige Kontraktion der Sphinkter- bzw. Beckenbodenmuskulatur den aversiven Reiz des Alarmgeräts sowie des Aufstehens zu

vermeiden.

- Wird das Kind zu Beginn der Behandlung durch den Weckapparat nicht wach, sollte es von den Eltern geweckt werden.
- Das Gerät sollte dabei für den Zeitraum von etwa 2–3 Monaten täglich verwendet werden.
- Wenn 14 aufeinander folgende trockene Nächte erreicht sind, kann die Behandlung beendet werden.
- Tritt nach 6–8 Wochen korrekt durchgeführter Therapie keine Besserung ein, kann die Therapie durch verhaltenstherapeutische Maßnahmen wie Verstärkerpläne ergänzt oder zu einer Therapie mit Desmopressin gewechselt werden.
- Die apparative Verhaltenstherapie ist bei motivierten Kindern und Eltern Mittel der ersten Wahl.
  - Bei bis zu 80% der behandelten Kinder stellt sich nach 2–3 Monaten ein Erfolg ein.
  - Bei etwa ¼ der Kinder sind aufgrund von Rückfällen mehrere Behandlungsdurchläufe notwendig [1].

Desmopressin

- Desmopressin ist ein Analogon des antidiuretischen Hormons Vasopressin bzw. ADH.
- Es bewirkt eine Reduktion der Urinproduktion durch eine vermehrte Resorption von Wasser aus dem Primärharn in den Nierentubuli.
- Aufgrund dessen ist häufig ein schnellerer Therapieerfolg als mit der apparativen Verhaltenstherapie zu erzielen.
- Die langfristige Erfolgsrate ist, vor allem aufgrund einer höheren Rückfallquote, geringer als bei der apparativen Verhaltenstherapie [6].
- Desmopressin sollte daher vor allem dann zum Einsatz kommen, wenn eine korrekt durchgeführte AVT erfolglos war oder aufgrund fehlender Motivation oder der familiären Situation nicht durchführbar ist.
- Außerdem kann Desmopressin verwendet werden, wenn z.B. für Übernachtungen oder Klassenfahrten eine kurzfristige Verbesserung der Symptomatik gewünscht wird.
- Desmopressin sollte in einer Dosis von 0,1–0,2mg (Tablette) bzw. 60–120μg (Schmelztablette) etwa eine Stunde vor dem Schlafengehen eingenommen werden.
  - Die Verwendung der Schmelztablette hat möglicherweise Vorteile, da zur Einnahme keine Flüssigkeit notwendig und die Resorption unabhängig von der Nahrungsaufnahme ist.
  - Bei einer unzureichenden Wirkung ist einer Dosiserhöhung bis auf 0,4mg bzw. 240μg möglich.
  - Eine abendliche Flüssigkeitsrestriktion auf etwa 250ml ist aufgrund der Gefahr einer hypotonen Hyperhydratation bei der Verwendung von Desmopressin obligat.
  - Bleibt eine Besserung der Einnässsymptomatik aus, sollte die Einnahme nach 2–4 Wochen beendet werden.
  - Kommt es durch die Einnahme des Medikaments zu einem Sistieren des Einnässens, kann die hohe Rückfallquote nach Absetzen des Desmopressin durch ein langsames Ausschleichen reduziert werden [4] [6].

> **Merke:**
>
> Bei fehlendem Erfolg von AVT oder Desmopressin soll auf die jeweils andere Behandlungsform gewechselt werden [7].

Imipramin/trizyklische Antidepressiva

- Imipramin ist ab dem 5. Lebensjahr zur Behandlung der Enuresis zugelassen und kann bei Therapieresistenz als Mittel der dritten Wahl eingesetzt werden.
- Es hat einen antienuretischen Effekt, die Rückfallquote nach Absetzen der Therapie ist jedoch hoch.

- Aufgrund der engen therapeutischen Breite sowie möglicher schwerwiegender kardialer Nebenwirkungen sollte Imipramin nicht regelhaft zum Einsatz kommen.

Therapie der überaktiven Blase/Dranginkontinenz

- Basis der Therapie ist, wie bei allen Formen der kindlichen Inkontinenz und Enuresis, die Urotherapie.
- Hierbei sollte Wert auf eine Optimierung des Trinkverhaltens sowie auf einen regelmäßigen Gang zur Toilette beim ersten Harndrang gelegt werden.
- Ggf. kann ein Trinken und Toilettengang nach Plan, auch mit Unterstützung einer Alarmuhr, erfolgen (7× täglich einen Becher Trinken, 7× täglich Miktion, „7-Becher-Regel“) [5].
- Inkontinenzereignisse sollten in einem Protokoll vermerkt werden.

Medikamentöse Therapie

- Kommt es unter urotherapeutischen Maßnahmen nicht zu einer Besserung, sollte eine medikamentöse Therapie mit Anticholinergika angeboten werden.
- Hierfür stehen verschiedene Präparate zur Verfügung (Tab. 226.3).
- Vor dem Einsatz von Anticholinergika sollte ein möglicher Therapieerfolg gegenüber den möglichen Nebenwirkungen abgewogen werden.
- Bekannte Nebenwirkungen, über die Kinder und Eltern aufgeklärt werden sollten, sind Obstipation, Restharnbildung, Mundtrockenheit, Hautrötung (Flush), Tachykardie, Müdigkeit, Kopfschmerzen, Schwindel, Konzentrationsstörungen und Verhaltensänderungen.
- Das am häufigsten verwendete Präparat ist Propiverin (0,4–0,8mg/kg KG, aufgeteilt auf 2–3 Gaben).
- Im Vergleich zu Oxybutynin (0,2–0,3mg/kg KG, aufgeteilt auf 2–3 Gaben) scheint die Häufigkeit von Nebenwirkungen etwas geringer zu sein [6].

Tab. 226.3 Medikamentöse Therapie der überaktiven Blase/Dranginkontinenz mit Anticholinergika.

Präparat	Dosis	Bemerkung
Propiverin	0,4–0,8mg in 2–3 Gaben	zugelassen ab 1. Lebensjahr (LJ)
Oxybutytnin	0,2–0,3mg in 2–3 Gaben	ab dem 6. LJ zugelassen, in der Praxis jedoch ab dem 1. LJ im Off-Label-Einsatz
Trospiumchlorid	10–15mg, aufgeteilt auf 2–3 Gaben	ab 12 Jahren zugelassen, Substanz passiert die Blut-Hirn-Schranke nicht und zeigt daher kaum zerebrale Nebenwirkungen
Tolterodin	1–2mg 1×/d	im Kindesalter nicht zugelassen
Solifenacin	1,25–10mg 1×/d	im Kindesalter nur für die neurogene Blasenentleerungsstörung zugelassen

Transkutane elektrische Nervenstimulation (TENS)

- Die transkutane Neuromodulation mittels parasakraler Klebeelektroden kann zu einer Dämpfung des Detrusors und damit zu einer Besserung einer Dranginkontinenz führen [6].
- Alternativ besteht auch die Möglichkeit einer N.-tibialis-posterior-Stimulation.

Transurethrale Botulinumtoxin-Injektion in die Detrusormuskulatur

- Bei therapierefraktären Formen einer überaktiven Blase kann in Einzelfällen eine transurethrale Botulinumtoxin-Injektion in den Detrusor erwogen werden [6].

Therapie der Harninkontinenz bei Miktionsaufschub

- Bei der Harninkontinenz bei Miktionsaufschub sollte eine intensive Urotherapie durchgeführt werden.
- Ziel ist eine Steigerung der Miktionsfrequenz auf 5–7× täglich.
- Hilfreich sind neben Miktionsplänen insbesondere bei älteren Kindern der Einsatz von Alarmuhren oder Mobiltelefon-Apps.

- Komorbiditäten, insbesondere Störungen des Sozialverhaltens mit oppositionellem Verhalten, sollten bei der Therapie berücksichtigt werden [6].
- Eine Indikation zu einer pharmakologischen Therapie besteht in der Regel nicht.

Therapie der Sphinkter-Detrusor-Dyskoordination

- Ziel der Behandlung einer Sphinkter-Detrusor-Dyskoordination ist eine entspannte Miktion mit Vermeidung von Restharn und insbesondere von erhöhten Detrusordrücken, um so einer dauerhaften Veränderung des Harntrakts vorzubeugen.
- Neben der Urotherapie stehen hier das Biofeedback- und Beckenbodentraining im Vordergrund.
  - Beim Biofeedbacktraining kann mithilfe optischer oder akustischer Signale die Aktivität der Bauch- und Beckenbodenmuskulatur visualisiert und unphysiologische Anspannung bewusstgemacht werden.
  - Durch eine Kombination von Biofeedback mit interaktiven Computerspielen kann das Biofeedbacktrainig für Kinder spielerisch erfolgen [6].
  - Mithilfe von Leihgeräten kann das Biofeedbacktraining regelmäßig im häuslichen Umfeld durchgeführt werden [6].
- Unterstützend kann ein Beckenbodentraining unter physiotherapeutischer Anleitung erfolgen.

Therapie der Lach-/Giggle-Inkontinenz

- Die Inkontinenz, ausgelöst durch intensives Lachen, bessert sich meistens im Laufe der Zeit (können Jahre sein) spontan.
- Verschiedene Therapieansätze, wie Methylphenidat, Imipramin, Oxybutynin, Biofeedback und kognitives Verhaltenstraining mit klassischer Konditionierung, wurden als wirksam bei der Behandlung von Giggle-Inkontinenz beschrieben, weisen aber alle keinen guten Evidenzgrad auf [3].

Therapie der unteraktiven Blase

- Die Standardtherapie ist die Urotherapie einschließlich der ausführlichen Aufklärung über das Krankheitsbild.
- Zusätzlich sollte eine regelmäßige, zeitgesteuerte Blasenentleerung erfolgen, die das Bewusstsein für die Blasenfüllung bei Kindern fördern soll.
- Ein sauberer intermittierender Katheterismus ist indiziert, wenn nach der Miktion ein konstant großer Restharn beobachtet wird.
- Zusätzlich können Biofeedback und Beckenbodentraining diesen Kindern helfen, ihre Blasenfunktion und -entleerung zu verbessern [6].

Verlauf und Prognose

- Die Häufigkeit des Einnässens nachts und tagsüber nimmt mit zunehmendem Alter ab.
- Die spontane Remissionsrate der Enuresis nocturna beträgt etwa 15% pro Jahr, mithilfe der AVT werden je nach Studie 50–80% der Kinder innerhalb von 8–10 Wochen trocken.
  - Unter Desmopressin bessert sich in etwa 70% der Fälle die Symptomatik rasch, wobei es zu einer höheren Rückfallquote kommt.
  - Bei bis zu 2% der Betroffenen kann eine Enuresis bis in das Erwachsenenalter persistieren [6].
- Der Verlauf der funktionellen kindlichen Harninkontinenz hängt von der zugrunde liegenden Blasendysfunktion ab.
  - Bei Kindern mit einer überaktiven Blase profitieren etwa 40–45% von einer alleinigen Urotherapie.
  - Eine medikamentöse Therapie mit einem Anticholinergikum führt in 60% der Fälle zu einem Therapieerfolg.
- Patienten mit einer Detrusor-Sphinkter-Dyskoordination profitieren in bis zu 80% der Fälle von einem Biofeedbacktraining [6].

Literatur

Quellenangaben

- [1] Apos E, Schuster S, Reece J et al. Enuresis Management in Children: Retrospective Clinical Audit of 2861 Cases Treated with Practitioner-Assisted Bell-and-Pad Alarm. J Pediatr 2018; 193: 211–216
- [2] Austin PF, Bauer SB, Bower W et al. The standardization of terminology of lower urinary tract function in children and adolescents: Update report from the standardization committee of the International Children's Continence Society: ICCS Terminology for Pediatric LUT Function. Neurourol Urodyn 2016; 35: 471–481
- [3] Chang SJ, van Laecke E, Bauer SB et al. Treatment of daytime urinary incontinence: A standardization document from the International Children's Continence Society. Neurourol Urodyn 2017; 36: 43–50
- [4] Chua ME, Silangcruz JM, Chang SJ et al. Desmopressin Withdrawal Strategy for Pediatric Enuresis: A Meta-analysis. Pediatrics 2016; 138: e20160495
- [5] Hagstroem S, Rittig S, Kamperis K, Djurhuus JC. Timer watch assisted urotherapy in children: a randomized controlled trial. J Urol 2010; 184: 1482–1488
- [6] Kuwertz-Broking E, Schröder A, von Gontard A, Rolle U. Enuresis und kindliche Harninkontinenz. In: Stein R, Weber LT, Younsi N, Zahn K, Stehr M, editors. Die Kinder- und Jugendurologie. Berlin: Springer; 2023. p. 287–301
- [7] Nevéus T, Fonseca E, Franco I et al. Management and treatment of nocturnal enuresis-an updated standardization document from the International Children's Continence Society. J Pediatr Urol 2020; 16: 10–19
- [8] von Gontard A, Kuwertz-Bröking E. S2k-Leitlinie Enuresis und nicht-organische (funktionelle) Harninkontinenz bei Kindern und Jugendlichen. Z Kinder Jugendpsychiatr Psychother 2023; ohne Seitenzahl, DOI: 10.1024/1422–4917/a000929

Literatur zur weiteren Vertiefung

- [1] Chang SJ, Van Laeke E, Bauer SB et al. Treatment of Daytime Urinary Incontinence: a Standardization Document from the International Children's Continence Society. Neurourol Urodyn 2017; 36: 43–50
- [2] Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendpsychiatrie, Psychosomatik und Psychotherapie, Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin. Leitlinie S2k – Enuresis und nicht-organische (funktionelle) Harninkontinenz bei Kindern und Jugendlichen, Update 2021. Im Internet: https://register.awmf.org/assets/guidelines/028–026l_S2k_Enuresis-und-nicht-organische-funktionelle-Harninkontinenz_2021–12.pdf; Stand: 07.09.2023
- [3] Nevéus T, Fonseca E, Franco I et al. Management and treatment of nocturnal enuresis – an updated standardisation document from the International Children's Continence Society. J Ped Urol 2020; 16: 10–19
- [4] Radmayr C, Bhatt N, Bogaert G et al. EAU Guidelines on Paediatric Urology (2022). Im Internet: https://uroweb.org/guidelines/paediatric-urology/chapter/the-guideline; Stand: 06.09.2023

Wichtige Internetadressen

- Startseite der KgKS: www.kontinenzschulung.de

Neurogene Blasenentleerungsstörungen

Raimund Stein, Tobias Nientiedt

Steckbrief

Im Kindesalter sind die dysraphischen Hemmungsfehlbildungen von Rückenmark und Wirbelsäule die häufigste Ursache einer neurogenen Blasenfunktionsstörung. Im Rahmen der interdisziplinären Betreuung hat sich die proaktive Therapie mit dem frühen Beginn des intermittierenden Katheterismus und der anticholinergen Medikation national und international etabliert. Ziele der urologischen Therapie sind der Erhalt der Nierenfunktion, eine adäquate

Blasenentleerung und die Erlangung einer Urin- und Stuhlkontinenz. Die interdisziplinäre Zusammenarbeit der verschiedenen Disziplinen ist hierfür eine der Voraussetzungen.

Synonyme

- neurogene Blase
- Blasen-Spinkter-Dyssynergie
- neurogenic bladder
- neurogenic bladder dysfunction

Keywords

- neurogene Blase
- neurogene Blasenfunktionsstörung
- neurogene Blasen-Darm-Dysfunktion

Definition

Die neurogene Blasenentleerungsstörung ist bedingt durch eine Störung der Nervenversorgung der Blase und/oder des Zusammenspiels zwischen der Blasenmuskulatur und Blasenschließmuskel (Sphinkter). Ursache ist eine periphere oder/und zentrale Störung des Nervensystems. Im Säuglings- und Kindesalter ist die Spina bifida die häufigste Ursache der neurogenen Blasenentleerungsstörung [1] [3] [4].

Epidemiologie

- Durch die Etablierung des Ultraschallscreenings, der Bestimmung von α-Fetoprotein im Serum von Schwangeren bzw. im Fruchtwasser sowie die perikonzeptionelle Einnahme von Folsäure bei Frauen ist es Ende des letzten Jahrtausends zu einer Reduktion der Prävalenz der dysraphischen Hemmungsfehlbildungen bei Neugeborenen gekommen [3].
- Aktuelle Zahlen gibt es kaum.

Häufigkeit

- In Europa betrug die Inzidenz der spinalen Dysraphie zwischen 1991 und 2011 ca. 9,1/10000 Geburten, für die Spina bifida 4,6/10000.
- Aufgrund der Schwangerschaftsabbrüche bei verbesserter Diagnostik hat die Inzidenz der Lebendgeburten allerdings abgenommen [2].

Altersgipfel

- Ein Großteil der Spina bifida aperta wird heutzutage bereits mit dem pränatalen Ultraschallscreening erfasst.
- Die Spina bifida occulta wird häufiger erst nach der neonatalen Periode, meist aufgrund einer neurogenen Blasenfunktionsstörung, diagnostiziert.

Geschlechtsverteilung

- Mädchen scheinen etwas häufiger betroffen zu sein als Jungen.

Prädisponierende Faktoren

- Prädisponierende Faktoren sind bisher nicht bekannt, allerdings ist das Risiko erhöht, ein zweites Kind mit Spina bifida zu gebären [3].

Ätiologie und Pathogenese

- Zwischen dem 16. und 20. Schwangerschaftstag verschließt sich die Neuralrinne zum Neuralrohr.
- Dieser Vorgang ist in der 4. Schwangerschaftswoche abgeschlossen.
- Störungen des Verschlusses führen zur Ausbildung von Neuralrohrdefekten.
- Die häufigsten Neuralrohrdefekte sind der Anenzephalus und die Spina bifida.
- Der ursächliche Mechanismus ist bisher unbekannt.

- Ernährung (Folsäuremangel), genetische Faktoren und Umwelteinflüsse spielen wohl eine Rolle.
- Auch ist das Risiko erhöht, ein zweites Kind mit Spina bifida zu gebären [3].

Klassifikation und Risikostratifizierung

- Bei der neurogenen Blasenfunktionsstörung lassen sich anhand der obligatorischen Urodynamik 4 Typen der Detrusor- und Sphinkterdysfunktion unterscheiden (Abb. 227.1).
- Die Höhe der dysraphischen Störung definiert nicht den Typ der neurogenen Detrusor- und Sphinkterfunktionsstörung [3].
    - Detrusorunteraktivität und Sphinkterunteraktivität
    - Detrusorunteraktivität und Sphinkterüberaktivität
    - Detrusorüberaktivität und Sphinkterunteraktivität
    - Detrusorüberaktivität und Sphinkterüberaktivität

Detrusor
unteraktiv
überaktiv
Sphinkter
unteraktiv
überaktiv
a
b
c
d

Abb. 227.1 Neurogene Detrusor- und Sphinkterdysfunktion.

Die 4 Typen der neurogenen Detrusor- und Sphinkterdysfunktion in Abhängigkeit von der Pathologie des Sphinkters und der Blase. Eine normale Funktion des Sphinkters bzw. der Blase wird bewusst nicht berücksichtigt, da hier keine weitere Therapie notwendig ist. [6].

Symptomatik

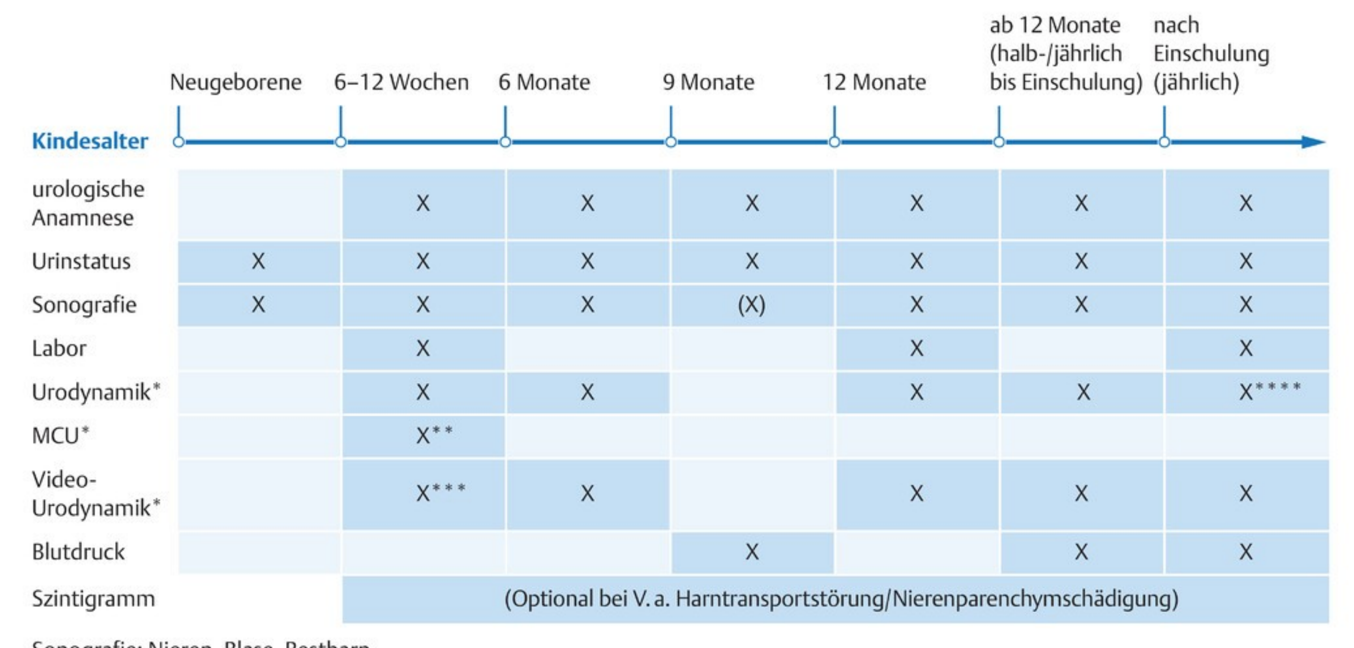
- Harninkontinenz (Überlauf- und Belastungsinkontinenz bzw. Inkontinenz aufgrund der Detrusorüberaktivität) ist das häufigste Symptom.
- Harnwegsinfektionen, im weiteren Verlauf Dilatation des oberen Harntrakts, sekundärer Reflux und Entwicklung einer kleinkapazitären Low-Compliance-Blase bis hin zur Ausbildung einer terminalen Niereninsuffizienz sind die wesentlichen Symptome einer neurogenen Blasenentleerungsstörung.

Diagnostik

Diagnostisches Vorgehen

- Beim Verdacht auf eine neurogene Blasenentleerungsstörung sollte diese mittels Urodynamik ausgeschlossen bzw. bestätigt werden.

- Bei Kindern, die mit einer Spina bifida geboren werden, sollte unmittelbar nach der Geburt die Diagnostik und Therapie beginnen.
- In Abb. 227.2 ist die aktuelle Empfehlung der deutschen AWMF-Leitlinie zur Diagnostik und deren zeitliche Abfolge wiedergegeben [3]. Die europäische Leitlinie hat einen ähnlichen Algorithmus.



Kindesalter	Neugeborene	6–12 Wochen	6 Monate	9 Monate	12 Monate	ab 12 Monate (halb-/jährlich bis Einschulung)	nach Einschulung (jährlich)
urologische Anamnese		X	X	X	X	X	X
Urinstatus	X	X	X	X	X	X	X
Sonografie	X	X	X	(X)	X	X	X
Labor		X			X		X
Urodynamik*		X	X		X	X	X****
MCU*		X**					
Video-Urodynamik*		X***	X		X	X	X
Blutdruck				X		X	X
Szintigramm		(Optional bei V. a. Harntransportstörung/Nierenparenchymschädigung)					

Sonografie: Nieren, Blase, Restharn
Labor: Kreatinin, Cystatin, GFR
Szintigramm: MAG III/DMSA

Abb. 227.2 Empfohlene Untersuchungen und Untersuchungszeitpunkte.

Bei intrauterin behandelten Säuglingen sollte die Funktionsdiagnostik vor Entlassung aus der Klinik abgeschlossen sein [3].

*Eine Urodynamik und separate MCU können als Alternative zur Video-Urodynamik durchgeführt werden.

**Das erste MCU sollte innerhalb der ersten 3 Monate erfolgen, danach nach klinischer Symptomatik.

***ähnlich dem MCU zunächst als Ausgangsdiagnostik, dann mit Durchleuchtung je nach klinischer Symptomatik

****In Abhängigkeit der klinischen Symptomatik sollte die Urodynamik 1× jährlich bzw. jedes zweite Jahr erfolgen [3].

Anamnese

- Im Rahmen der urologischen Anamnese bei der initialen Vorstellung und jedem Kontrollbesuch sollten folgende Punkte besprochen/abgefragt werden:
  - Frequenz und Uhrzeit des intermittierender Selbst- bzw. Fremd-Katheterismus; idealerweise Dokumentation mittels Kathetertagebuch
  - Verwendung eines Nachtkatheters?
  - Auftreten von Harnwegsinfektionen
  - Notwendigkeit von Windeln oder Einlagen
  - aktuelle Medikation
  - Veränderung des neurologischen Befunds
  - Darmmanagement und Stuhlbeschaffenheit

Körperliche Untersuchung

- Die körperliche Untersuchung sollte neben der Inspektion des Rückens auch die Erfassung von Dekubiti (Steiß, Füße) und das äußere Genitale (z.B. Phimose, Vulvovaginitis) miteinschließen.

Labor

- Neben der Urinuntersuchung (Katheterurin) mittels Stix (Mikrohämaturie, Proteinurin, Harnwegsinfektion) sollten die Nierenretentionsparameter inkl. der Serumelektrolyte bestimmt werden.
- Das Cystatin C ist nicht von der Muskelmasse abhängig und gibt eine bessere Information über die Nierenfunktion als das Kreatinin, bei dem die verminderte Muskelmasse bei den Patienten mit Spina bifida zu berücksichtigen ist [4].

Mikrobiologie

- Eine Urinkultur sollte nur beim Verdacht auf eine behandlungsbedürftige, symptomatische Harnwegsinfektion angelegt werden bzw. vor der Durchführung einer Urodynamik oder einer Intervention am Harntrakt (z.B. eine Zystoskopie).
- Eine asymptomatische Bakteriurie bedarf in der Regel keiner antibiotischen Therapie.

Bildgebende Diagnostik

- zeitliche Abfolge und Intervalle der bildgebenden Diagnostik s. Abb. 227.2

Sonografie

- Bei der Sonografie des Harntrakts empfiehlt es sich, mit der Blase zu beginnen: Füllungszustand, Blasenwanddicke, Divertikel, prävesikal dilatierte Ureteren sollten dokumentiert werden.
- Ebenso kann hierbei der Füllungszustand des Rektums dokumentiert werden (Stuhlmanagement!).
- Bei der Sonografie der Nieren sollten die Nieren im maximalen Längs- und Querdurchmesser dargestellt werden. Die Weite der Kelche (wenn vorhanden) und des Nierenbeckens im a.p.-Durchmesser sollten dokumentiert werden.
- Eine Urolithiasis kann mittels Sonografie häufig ausgeschlossen werden.
- Aufgrund der häufig ausgeprägten Skoliose bei älteren Patienten mit Spina bifida ist es manchmal nicht möglich, die gesamte Niere darzustellen.
  - In diesen Fällen kann ggf. eine MAG-3-Szintigrafie (Dilatation vs. relevanter Harnstauung), eine MRT-Urografie (Tumor/Pathologie des Ureters) oder eine CT (V.a. Urolithiasis) zusätzliche Informationen geben.
  - Der Einsatz dieser Untersuchungen sollte jedoch bestimmten Fragestellungen vorbehalten sein und nicht aus Routine erfolgen.

Röntgen

- Ein Zystogramm gibt Aufschluss über die Blasenkonfiguration (z.B. beginnende Christbaumblase) und schließt einen Reflux aus.

CT

- Ein Nativ-CT sollte nur bei Verdacht auf einen Urolithiasis mit entsprechender Konsequenz (operative Versorgung) erfolgen.

MRT

- nur bei V.a. auf eine Pathologie des Harntrakts indiziert (Tumor, Ursache eines Harnstaus), wenn dies im Ultraschall nicht eindeutig zu klären ist

Szintigrafie

- Bei ausgeprägterer Dilatation des Harntrakts, zur Beurteilung der seitengetrennten Funktion und Relevanz der Harntraktdilatation ist eine MAG-3-Szintigrafie indiziert.
- Bei Z.n. fieberhaften Harnwegsinfektionen können ca. 6 Monate später mittels der DMSA-Szintigrafie Parenchymnarben detektiert werden.
- Ebenso kann die DMSA-Szintigrafie eine akute Pyelonephritis darstellen, wenn dies mittels anderer Bildgebung (Sonografie, ggf. MRT) und Klinik nicht möglich ist.

Instrumentelle Diagnostik

Urodynamik

- Nur die Urodynamik erlaubt eine Beurteilung der neurogenen Detrusor- und Sphinkterfunktionsstörung.
- Die kindgerechte urodynamische Funktionsdiagnostik (mit der Option einer Video-Urodynamik) sollte so früh wie möglich erfolgen (Abb. 227.2).
- Es wird die Blasenkapazität, Vorhandensein von autonomen Detrusorkontraktionen (Zeitpunkt des Auftretens, Anzahl und Höhe), die Compliance der Blase und – wenn vorhanden – der Leak Point Pressure dokumentiert [4].

Ureterozystoskopie

- Bei Verdacht auf einen Tumor bzw. persistierender Mikrohämaturie oder Makrohämaturie sollte zeitnah eine Zystoskopie erfolgen.
- Weiterhin wird von den Autoren empfohlen, ab dem 10. Jahr nach einer Blasenaugmentation bzw. Harnableitung eine Spiegelung zum Ausschluss eines sekundären Malignoms bzw. einer Steinbildung erfolgen [5].

Differenzialdiagnosen

- s. Tab. 227.1

Tab. 227.1 Differenzialdiagnosen der neurogenen Blase.

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz	Häufigkeit der Differenzialdiagnose im Hinblick auf das Krankheitsbild (häufig, gelegentlich, selten)	wesentliche diagnostisch richtungsweisende Anamnese, Untersuchung und/oder Befunde	Sicherung der Diagnose
nicht neurogene, neurogene Blase, Hinman-Syndrom	relativ selten	erfüllt alle Kriterien für eine neurogen Blase	Ausschluss einer neurologischen Ursache
Prune-Belly-Syndrom	sehr selten	typisches Abdomen, Kryptorchismus bds.	Ausschluss anderer neurologischer Ursache
Megazystis-Megaureter-Syndrom	sehr selten	sehr große, aber nicht trabekularisierte Blase	„normale“ Blasenfunktion in der Video-Urodynamik mit massiven Pendelurin

Therapie

Therapeutisches Vorgehen

- Die Therapie der neurogenen Blasenentleerungsstörung sollte unmittelbar nach ihrer Diagnose erfolgen.
- Erstes Ziel ist der Erhalt (postpartum ist diese in der Regel normal) bzw. die Verbesserung der Nierenfunktion (insbesondere bei später diagnostizierten neurogenen Blase mit bereits eingetretener Schädigung des Harntrakts), eine suffiziente Entleerung der Blase gefolgt von einer guten Speicherfähigkeit und nachfolgender Kontinenz [5].
- Die Therapie richtet sich nach der Funktion des Detrusors (überaktiv oder unteraktiv) bzw. des Sphinkters (Abb. 227.3).
- Am Anfang steht der intermittierende Katheterismus (IK) durch die Eltern/Angehörige, der später – wenn möglich – selbst durchgeführt werden sollte (intermittierender Selbstkatheterismus, ISK).
- Bei Detrusorüberaktivität erfolgt zunächst eine medikamentöse Therapie mit Anticholinergika/Antimuskarinika [4].
- Eine regelmäßige Überwachung/Kontrolle (Abb. 227.2) ist hierbei essenziell, um die Effektivität der Therapie zu kontrollieren bzw. die Therapie zu optimieren.
- Zeigt sich im Verlauf, dass die medikamentöse Therapie (oral, intravesikal bzw. auch als Kombinationstherapie) nicht ausreichend ist, sollte bei urodynamisch nachgewiesener persistierender Überaktivität bzw. auch beginnender Einschränkung der Dehnfähigkeit der Blase (Compliance der Blase) die Injektion von 200–300IE Botulinumtoxin A in den Detrusor erwogen werden (Abb. 227.3).
- Kommt es zu einer kleinkapazitären Low-Compliance-Blase, ist die Blasenaugmentation mit einem Darmsegment (Ileum oder auch Sigma) die Therapie der ersten Wahl.
  - Bei insuffizientem Sphinkter kann durch eine Faszienzügelplastik bzw. Blasenhalsplastik der Auslasswiderstand erhöht werden.
  - Teilweise langt dies jedoch nicht aus, sodass ein Blasenhalsverschluss mit Anlage

eines kontinenten kutanen Stomas bzw. eine Harnableitung diskutiert werden muss [5].

- Die Indikation und die OP sollten nur in Zentren mit großer Expertise erfolgen.

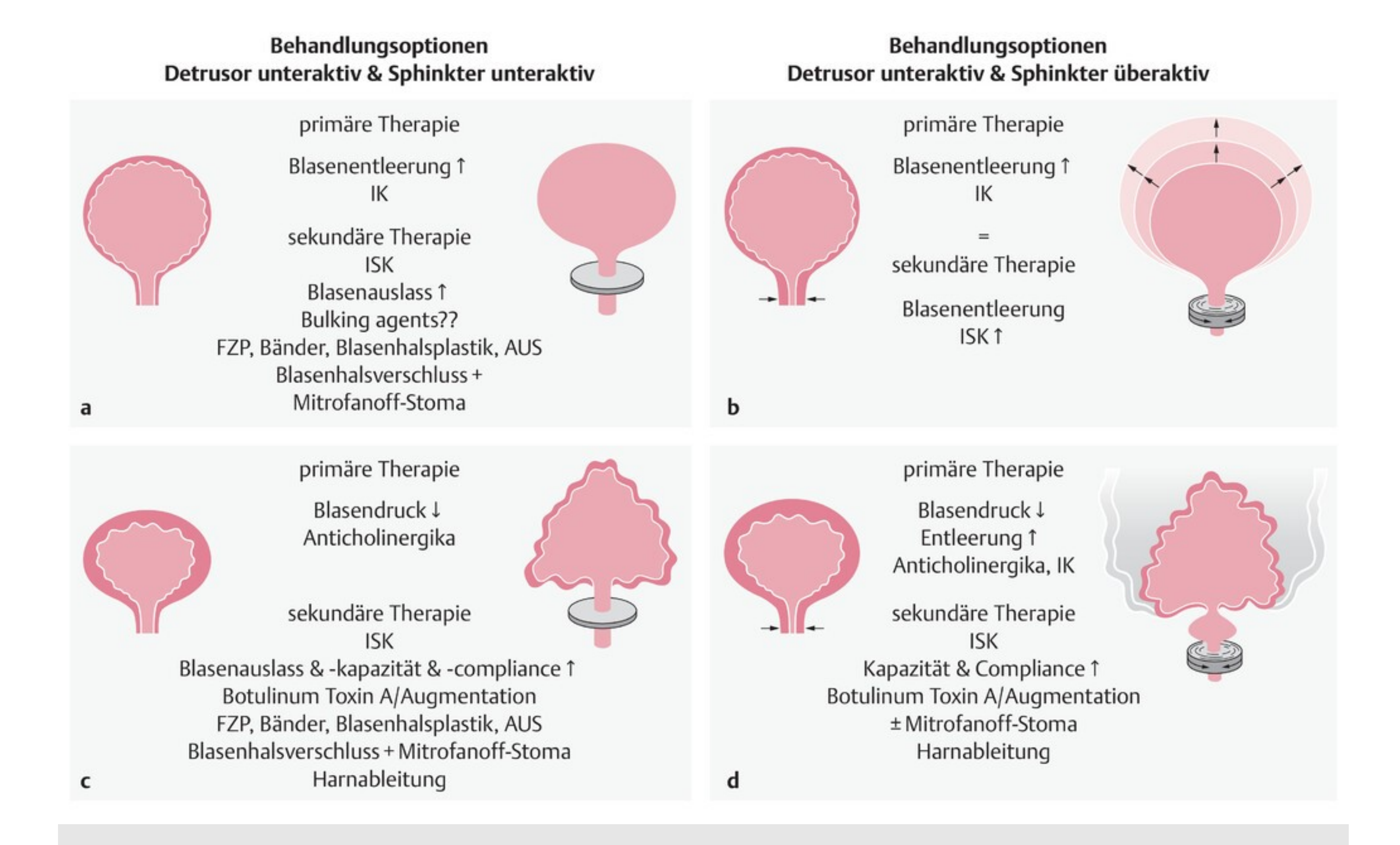


Abb. 227.3 Behandlungsoptionen der neurogenen Blasenentleerungsstörung.

IK: intermittierender Katheterismus; ISK: intermittierender Selbstkatheterismus; FZP: Faszienzügelplastik; AUS: artifizieller Sphinkter. [6]

a Therapieoptionen bei unteraktivem Detrusor und unteraktivem Sphinkter.

b Therapieoptionen bei unteraktivem Detrusor und überaktivem Sphinkter.

c Therapieoptionen bei unteraktivem Detrusor und unteraktivem Sphinkter.

d Therapieoptionen bei überaktivem Detrusor und überaktivem Sphinkter.

Nachsorge

- Eine lebenslange, interdisziplinäre Vor-/Nachsorge ist bei neurogener Blasenentleerungsstörung essenziell.
- Diese sollte neben dem Harntrakt auch das Darmmanagement, die Neurologie und Neurochirurgie, die Sexualität, Orthopädie, Nephrologie und die soziale Unterstützung beinhalten [3].

Verlauf und Prognose

- Sind Mitte des letzten Jahrhunderts die Patienten häufig an urologischen Komplikationen verstorben, so hat sich die Situation für den Harntrakt durch die proaktive Therapie deutlich verbessert.
- Heutzutage sind eher die neurologischen Komplikationen und ihre Folgen lebenslimitierend [3] [5] [7].

Prävention

- Es konnte gezeigt werden, dass die prä- und postkonzeptionelle Gabe von Folsäure die Inzidenz von Neuralrohrdefekten um bis zu 70% senkt.
- Frauen sollten deswegen mindestens 4 Wochen vor geplanter Konzeption und während der ersten 3 Monate der Schwangerschaft auf eine ausreichende Aufnahme von Folsäure achten; Mütter von Kindern mit Spina bifida bzw. Betroffene selbst sollten ca. 1–3 Monate vor der geplanten Schwangerschaft und bis zur 12. Schwangerschaftswoche 0,4g Folsäure täglich einnehmen.
- Da die Stoffwechselwege von Folsäure und Vitamin B_{12} ineinander greifen, sollte auch für einen ausreichend hohen Vitamin-B_{12}-Spiegel gesorgt werden [3].

Literatur

Quellenangaben

- [1] Bauer SB. Neurogenic bladder dysfunction. Pediatr Clin North Am 1987; 34: 1121–1132
- [2] Khoshnood B, Loane M, de Walle H et al. Long term trends in prevalence of neural tube defects in Europe: population based study. BMJ 2015; 351: h5949
- [3] Stein R, Assion C, Bredel-Geißler A, Beetz R et al. S2k-Leitnliene: Diagnostik und Therapie der neurogenen Blasenfunktionsstörungen bei Kindern und Jugendlichen mit spinaler Dysraphie (Update 2019). Im Internet: https://register.awmf.org/assets/guidelines/043–047l_S2k_neurogene_Blasenfunktionsst%C3%B6rungen_spinale_Dysraphie_2019-08-verlaengert.pdf; Stand: 07.09.2023
- [4] Stein R, Bogaert G, Dogan HS et al. EAU/ESPU guidelines on the management of neurogenic bladder in children and adolescent part I diagnostics and conservative treatment. Neurourol Urodyn 2020; 39 :45–57
- [5] Stein R, Bogaert G, Dogan HS et al. EAU/ESPU guidelines on the management of neurogenic bladder in children and adolescent part II operative management. Neurourol Urodyn 2020; 39: 498–506
- [6] Stein R, Filipas D, Thüroff J. Definition und Klassifikation. In: Stein R, Beetz R, Thüroff J, Hrsg. Kinderurologie in Klinik und Praxis. 3. vollständig überarbeitete und erweiterte Aufl. Stuttgart: Thieme; 2011
- [7] Szymanski KM, Misseri R, Whittam B et al. Mortality after bladder augmentation in children with spina bifida. J Urol 2015; 193: 643–648

Wichtige Internetadressen

- Arbeitsgemeinschaft Spina Bifida und Hydrocephalus e.V. im Internet: https://asbh.de

Urolithiasis

Raimund Stein, Tobias Nientiedt

Steckbrief

Die Urolithiasis (Harnsteinerkrankung) gewinnt auch in der Kinder- und Jugendurologie zunehmend an Bedeutung. Anders als im Erwachsenenalter sind es hier häufiger metabolische oder genetische Gründe, die zur Steinbildung führen. Bei Kindern sollte bereits nach dem ersten Stein eine metabolische Abklärung erfolgen. Die Sonografie ist das Diagnostikum der ersten Wahl. Vor einer chirurgischen Therapie können, wenn notwendig, Steine mittels kinderadaptierter Low-Dose-Stein-CT exakt in ihrer Lokalisation und Größe dargestellt werden. Die chirurgische Therapie richtet sich nach der Lokalisation, Größe, Anatomie und Zusammensetzung des Steins und auch der Erfahrung des Operateurs/der Klinik. Eine maximale Steinfreiheit bei minimalem Trauma sollte das Ziel sein.

Synonyme

- Nephrolithiasis
- Harnsteinleiden
- Nierensteine
- Uretersteine
- Harnsteine
- urinary stones

Keywords

- Urolithiasis
- Nephrolithiasis
- Blasenstein bei Kindern

Definition

Bei einer Urolithiasis handelt es sich um Steine, die sich in den harnableitenden Wegen befinden (Nierenkelch, Nierenbecken, Ureter oder Blase). Hiervon abzugrenzen ist die Nephrokalzinose, die eine Ablagerung von Kalziumsalzen in der Niere darstellt.

Epidemiologie

- In einigen Ländern z.B. der Türkei, Pakistan sowie in Teilen von Afrika ist die Urolithiasis bei Kindern endemisch.
- Allerdings steigt die Inzidenz der Harnsteinerkrankungen in den Industrieländern deutlich an und ca. 1% der Steinereignisse betreffen Kinder und Jugendliche [2] [3].
- Insofern wird die Urolithiasis auch häufiger in Deutschland bei Kindern und Jugendlichen einer standarisierten Diagnostik und Therapie in spezialisierten Zentren bedürfen.

Häufigkeit

- Die Prävalenz der Urolithiasis beträgt ca. 1,5%; maximal 1% davon betreffen Kinder und Jugendliche.

Altersgipfel

- Die meisten Steine treten im Erwachsenenalter auf.

Geschlechtsverteilung

- Im ersten Lebensjahrzehnt betrifft es mehr das männliche Geschlecht, im zweiten Lebensjahrzehnt eher das weibliche.
- Auch im Erwachsenenalter nimmt die Anzahl der Frauen zu [2].

Prädisponierende Faktoren

- Neben dem metabolischen Syndrom sind im Kindes- und Jugendalter Stoffwechselerkrankungen und genetische Faktoren prädisponierend.

Ätiologie und Pathogenese

- Die Hyperkalziurie hat verschiedenste Ursachen (Morbus-Dent-Bartter-Syndrom etc.), wobei die häufigste die idiopathische darstellt.
- Bei der Hyperoxalurie lässt sich die primäre Hyperoxalurie genetisch klassifizieren, andere Ursachen sind die chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen oder Malabsorptionserkrankungen.
- Die Hyperzitraturie (renale tubuläre Azidose, Immunsuppression, alimentär), Defekte im Purinmetabolismus (z.B. Xanthinurie, Lesch-Nyhan-Syndrom) bzw. die Zystinurie sind eher selten.
- Infektsteine kommen bei Fehlbildungen des Harntrakts bzw. neurogener Blasenentleerungsstörung gehäuft vor.

Klassifikation und Risikostratifizierung

- Die Steine können folgendermaßen eingeteilt werden [1]:
  - entsprechend ihrer Lokalisation: Nierenkelchsteine, Nierenbeckensteine, Ausgusssteine (der gesamte oder ein Teil des Nierenhohlraums ist mit einem Stein ausgefüllt) Ureter- bzw. Harnleitersteine, Blasensteine
  - entsprechend ihrer Zusammensetzung: Kalziumphosphatsteine, Kalziumoxalatsteine, Harnsäuresteine, Zystinsteine, Infektsteine/Struvit

Symptomatik

- Die Symptome sind von dem Alter des Kindes abhängig.
- Bei kleinen Kindern sind es meist unspezifische Symptome, wie Bauchschmerzen und Erbrechen.
- Viele Patienten weisen eine Mikro-, selten eine Makrohämaturie auf.
- Die aus der Erwachsenurologie bekannte Symptomatik – mit Flankenschmerzen bzw. in den Unterbauch und/oder die Genitalregion ausstrahlende, kolikartige Schmerzen – zeigt

sich eher bei älteren Kindern und Jugendlichen.

- Eine Mikrohämaturie oder Harnwegsinfektion ist bei vielen Kindern der einzige Hinweis [2].
- Bei einer isolierten Mikrohämaturie sollte eine Urolithiasis mittels Sonografie ausgeschlossen werden.

Diagnostik

- Bei der Diagnostik muss dem Alter des Kindes Rechnung getragen werden – von der Uringewinnung bis hin zur Strahlenreduktion bei der radiologischen Diagnostik.

Diagnostisches Vorgehen

- Hier steht die Sonografie an erster Stelle.
- Insbesondere bei kleinen Kindern können teilweise auch die Ureteren dargestellt werden.
- Das „twinkling sign" – ein schneller Wechsel von roten und blauen Signalen im Schallschatten einer reflektierenden Struktur – bei der Farbdoppler-Sonografie kann zusätzliche Sicherheit geben.
- Eine konventionelle Abdomenübersicht oder ein i.v.-Pyelogramm soll heutzutage nicht mehr verwendet werden.
- Die kindgerechte Low-Dose-CT sollte nur dann eingesetzte werden, wenn sich daraus eine Konsequenz ergibt. Es bietet eine hervorragende Übersicht über Lokalisation, Größe und Anzahl der Steine.

Anamnese

- Diese sollte neben der Evaluierung der akuten Symptome auch die Frage nach vorangegangenen Untersuchungen des Harntrakts und Fehlbildungen im Bereich der harnableitenden Wege beinhalten.
- Die Familienanamnese kann Hinweise auf eine genetische Ursache ergeben.

Körperliche Untersuchung

- Diese sollte neben der Untersuchung des Abdomens auch das äußere Genitale beinhalten.
- Eine Hodentorsion kann ebenfalls Schmerzen im Unterbauch verursachen und sollte im Rahmen der Differenzialdiagnosen bedacht und ausgeschlossen werden.

Labor

- Im Rahmen der Akutdiagnostik sollten neben Kreatinin und den Elektrolyten ein Blutbild und das CRP erfasst werden, um eine akute Infektion/beginnende Urosepsis auszuschließen bzw. zu bestätigen.
- Bei Urolithiasis sollte im Intervall die metabolische Abklärung erfolgen. Diese ist recht umfassend.
  - Hierzu gehört der Urinstix (pH, spezifisches Gewicht, Erythrozyten, Protein, Glukose, Leukozyten, Nitrit) und, wenn möglich, die mikroskopische Untersuchung des Urinsediments auf Kristalle (z.B. Zystin und 2,8-Dihydroxadenin); idealerweise sollten 1–3 24-h-Sammelurinproben untersucht werden.
  - Die Einlage eines Blasenkatheters zum Sammeln von Urin bei nicht kontinenten Kindern sollte nicht erfolgen. Besser sollten mehrere Spontanurinproben untersucht werden.
  - Bei jedem Patienten sollte zumindest die Ausscheidung von Kalzium, Oxalat, Zitrat, Harnsäure und Phosphat im Urin untersucht werden.
  - Bei V.a. bzw. bei Z.n. Entfernung eines Zystinsteins sollte die Zystinausscheidung und beim V.a. eine tubuläre Azidose ein pH-Tagesprofil erhoben werden.
  - Bei V.a. eine primäre Hyperoxalurie sollte die 24-h-Urinsammlung an 3 aufeinanderfolgenden Tagen zu Hause erfolgen. Am ersten Tag sollte die Ernährung und Trinkmenge wie gewohnt beibehalten werden, am zweiten Tag sollte bei normaler Trinkmenge die Ernährung oxalatarm und am dritten Tag oxalatreich sein.
  - Bei einer Blutgasanalyse sollten der pH-Wert und das Bikarbonat erfasst werden; die Serumanalyse umfasst Kreatinin, ggf. Cystatin C, Harnstoff, Kalzium, Parathormon

(nur bei erhöhtem Kalzium), Natrium, Chlorid, Kalium, Phosphat, Harnsäure, alkalische Phosphatase, Oxalat, Vitamin D und A.

- Bei Verdacht auf eine genetische Ursache (z.B. primäre Hyperoxalurie) sollte eine genetische Untersuchung erfolgen [2].

Mikrobiologie

- Sowohl bei der akuten Diagnostik, ggf. im Rahmen der metabolischen Abklärung, und auf jeden Fall vor einer chirurgischen Steintherapie muss eine Urinkultur angelegt werden.

Urinkulturen

- Vor einer chirurgischen Intervention muss eine Urinkultur von einem adäquat gewonnen Urin angelegt werden.
- Bei noch nicht kontinenten Kindern sollte nach Möglichkeit ein Katheterurin gewonnen werden, da auch der „Clean catch"-Urin eine höhere Rate an Kontaminationen aufweist als ein sorgfältig gewonnener Katheterurin.

Bildgebende Diagnostik

- Die Sonografie der harnableitenden Wege steht sowohl in der Akut- als auch in der Verlaufsdiagnostik sowie bei der Nachsorge an erster Stelle.

Sonografie

- Zum Beginn der Sonografie wird die Harnblase untersucht.
- Hierdurch kann neben der möglichen Darstellung von Steinen der Füllungszustand der Blase (z.B. bei der Uringewinnung wichtig) beurteilt werden.
- Prävesikale Steine und Blasensteine lassen sich durch ihre dorsale Schallauslöschung darstellen und im Farbdoppler mittels „twinkling sign" – wenn notwendig – verifizieren.
- Die Nieren sollten sowohl längs als auch quer komplett dargestellt werden.
- Nierenkelch- und Nierenbeckensteine können meist sehr gut dargestellt werden.
- Ein neu aufgetretener Harnstau kann als Hinweis für einen blockierenden Ureterstein gewertet werden. Bei kleinen Kindern lässt sich dieser ggf. auch sonografisch darstellen.

Röntgen

- Das konventionelle Röntgen hat in der Steindiagnostik bei Kindern heutzutage keinen Stellwert mehr.
- Im Rahmen einer perkutanen Nephrolitholapaxie (PCNL) oder Ureterorenoskopie (URS) sollten die Strahlendosis und die Durchleuchtungszeit auf ein Minimum beschränkt werden.

CT

- Die Low-Dose-Stein-CT sollte so strahlenarm wie möglich in einem an Kinder angepassten Setting erfolgen.
- Es ist immer dann indiziert, wenn mittels der Sonografie keine ausreichende Diagnostik möglich ist – insbesondere, wenn es um einen Steinausschluss bzw. um die Planung einer operativen Intervention geht.

MRT

- Die MRT ist nur bei komplexer Anatomie indiziert, um diese darzustellen.
- Steine können mittels MRT im besten Fall nur indirekt, aber nie direkt dargestellt werden.
- Folglich kann mittels MRT eine Urolithiasis weder sicher bestätigt noch ausgeschlossen werden.

Instrumentelle Diagnostik

- Im Kindes- und Jugendalter sind die endoskopischen Untersuchungen in der Regel nur in Sedierung bzw. Narkose möglich.
- Deswegen sollte auf eine endoskopische Diagnostik in der gleichen Narkose auch die

Therapie erfolgen.

Ureterozystoskopie

- Beim Verdacht auf einen Blasenstein sollte dies zum einem zur Bestätigung der Verdachtsdiagnose und zum Ausschluss einer anatomischen infravesikalen Obstruktion erfolgen.

Intraoperative Diagnostik

- Im Rahmen der interventionellen Therapie mittels URS, PCNL, ESWL (extrakorporale Stoßwellenlithotripsie) sollten intraoperativ der Therapieerfolg dokumentiert bzw. Restkonkremente detektiert (Durchleuchtung/Endoskopie) und therapiert werden.

Differenzialdiagnosen

- s. Tab. 228.1

Tab. 228.1 Differenzialdiagnosen der Urolithiasis.

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz)	Häufigkeit der Differenzialdiagnose im Hinblick auf das Krankheitsbild (häufig, gelegentlich, selten)	wesentliche diagnostisch richtungsweisende Anamnese, Untersuchung und/oder Befunde	Sicherung der Diagnose
Nephrokalzinose	selten	Verkalkungen im Parenchym bzw. Papillen	Sonografie, im Zweifelsfall CT
ossifizierender renaler Tumor	sehr selten	Tumor mit Verkalkungen und erhaltender Durchblutung	MRT

Therapie

Therapeutisches Vorgehen

- Eine interventionelle Therapie einer Urolithiasis sollte bei symptomatischen Steinen, Ausgusssteinen, an Größe zunehmenden Steinen und bei Infektsteinen erfolgen.
- Dies sollte in erfahrenen Zentren mit kindgerechter Ausstattung und Expertise durchgeführt werden.
- Die verschiedenen Therapieoptionen – wie ESWL, PCNL, Mini-PCNL, URS, RIRS und offene Steinsanierung – müssen in Abhängigkeit von Lokalisation, Steingröße und -anzahl, zusätzlichen Fehlbildungen und möglicher Steinkomposition diskutiert und erwogen werden, wobei nicht alle Optionen an einem Standort vorhanden sein müssen (Tab. 228.2).

Tab. 228.2 Therapieempfehlung in Abhängigkeit von Steinlokalisation und Größe, angelehnt an die EAU/ESPU Guidelines und die deutsche Leitlinie [1][2].

Steingröße und Lokalisation	1.Wahl	2.Wahl	Kommentar
Ausgussstein	offene Steinsanierung/ PCNL	PCNL/ESWL	bei der PCNL meist mehrere Sitzungen und Zugänge, ggf. in Kombination mit ESWL, offene Steinsanierung zusammen mit Korrektur einer Fehlbildung (z.B. subpelvine Stenose/Hufeisenniere)
Nierenbeckenstein <10mm	PCNL/Micro-PCNL ESWL	RIRS/PCNL/Micro-PCNL	PCNL effektiver als ESWL
Nierenbeckenstein 10–20mm	PCNL/Micro-PCNL/ ESWL	PCNL/RIRS/Micro-PCNL/offene Steinsanierung	mit der ESWL meist mehrere Sitzungen nötig, PCNL gleicher Empfehlungsgrad, meist schneller, aber etwas invasiver
Nierenbeckenstein >20mm	PCNL	ESWL/offene Steinsanierung	bei der ESWL meist mehrere Sitzungen notwendig
unterer Kelchstein <10mm	ESWL/Micro-Perc	RIRS/PCNL/Micro-Perc	Die Steinfreiheitsrate nach ESWL hängt von den anatomischen Verhältnissen ab.

ESWL: extrakorporale Stoßwellenlithotripsie; PCNL: perkutane Nephrolitholapaxie; URS: Ureterorenoskopie; RIRS: retrograde intrarenale Chirurgie

Steingröße und Lokalisation	1.Wahl	2.Wahl	Kommentar
unterer Kelchstein >10mm	PCNL/Micro-Perc	ESWL/Micro-Perc	Die Steinfreiheitsrate nach ESWL hängt von den anatomischen Verhältnissen ab, meist sind wegen Steingröße mehrere Sitzungen notwendig.
oberer Harnleiterstein	ESWL/URS	PCNL/URS (offene Steinsanierung)	
unterer Harnleiterstein	URS	ESWL (offene Steinsanierung)	Sekundäre Interventionen sind nach ESWL häufig, bei einer Fehlbildung (z.B. obstruktiver Megaureter mit OP-Indikation) kann die Korrektur und Steinsanierung im Rahmen einer offenen Operation gleichzeitig erfolgen.
Blasenstein	endoskopische Steinentfernung (transurethral/ perkutan)	offene Steinsanierung (Sectio alta)	Bei sehr großen Steinen ist die offene Steinsanierung leichter, schneller und effektiver.
ESWL: extrakorporale Stoßwellenlithotripsie; PCNL: perkutane Nephrolitholapaxie; URS: Ureterorenoskopie; RIRS: retrograde intrarenale Chirurgie			

Nachsorge

- Neben der ausführlichen metabolischen Abklärung muss nach einer Steintherapie eine gute Nachsorge erfolgen, um ein Rezidiv zu verhindern bzw. hinauszuzögern.
- Insbesondere bei Stoffwechselstörung muss diese lebenslang erfolgen.

Verlauf und Prognose

- Die initialen Erfolgsraten der interventionellen Steintherapie sind von vielen Faktoren abhängig und liegen zwischen 72% und knapp 100%.
- Allerdings steigt auch mit zunehmender Invasivität die Komplikationsrate und je nach metabolischer Störung auch die Rezidivrate.

Prävention

- Bei allen Arten von Steinen trägt eine ausreichend bzw. etwas forcierte Flüssigkeitszufuhr wesentlich zur Prävention bei – insbesondere, wenn metabolische Störungen vorliegen.

Literatur

Quellenangaben

- [1] Radmayr C, Bhatt N, Bogaert G et al. EAU Guidelines on Paediatric Urology (2022). Im Internet: https://uroweb.org/guidelines/paediatric-urology/chapter/the-guideline; Stand: 06.09.2023
- [2] Seitz C, Bach T, Bader M et al. S2k-Leitlinie zur Diagnostik, Therapie und Metaphylaxe der Urolithiasis (Aktualisierung 2018). Im Internet: https://register.awmf.org/assets/guidelines/043–025l_S2k_Diagnostik_Therapie_Metaphylaxe_Urolithiasis_2019–07_1.pdf; Stand: 08.09.2023
- [3] Tekgul S, Stein R, Bogaert G et al. European Association of Urology and European Society for Paediatric Urology Guidelines on Paediatric Urinary Stone Disease. Eur Urol Focus 2022; 8: 833–839

Quelle:

Stein R, Nientiedt T. Urologie. In: Kerbl R, Reiter K, Wessel L, Hrsg. Referenz Pädiatrie. Version 1.0. Stuttgart: Thieme; 2024.

Shortlink: https://eref.thieme.de/11MGU8JL